

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

**26 al 28 de Noviembre, 2020** www.congreso-secpcc.com

### LIBRO DE COMUNICACIONES











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

26 al 28 de Noviembre, 2020



# COMUNICACIONES ORALES





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### **SÁBADO 28 NOVIEMBRE**

09:00 - 10:50

**SESIÓN ORALES A PREMIOS QUERO** 

Sala 1

0-01

### ECMO DE TRANSPORTE EN LA EDAD PEDIATRICA: EXPERIENCIA PIONERA EN ESPAÑA.

<u>Calle Valda C<sup>1</sup></u>, Lorenzo B<sup>1</sup>, García Torres E<sup>1</sup>, Arias Dachary F<sup>1</sup>, López Fernández E<sup>1</sup>, Carballo Rodríguez L<sup>1</sup>, Tajuelo Llopis I<sup>1</sup>, Ramirez Gonzalez D<sup>1</sup>, Belda Hofheinz S<sup>1</sup>

1 Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

OBJETIVOS: La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) es una técnica de rescate en situaciones de fallo cardio-respiratorio de alta mortalidad, y debido a su complejidad y especificidad no está disponible en todos los centros. Presentamos nuestra experiencia con el implante de un programa pionero de ECMO pediátrica de transporte en España.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 20 pacientes candidatos a ECMO sin disponibilidad de esta técnica en su centro, que fueron incluidos en nuestro programa de transporte primario en ECMO, desde enero de 2012 a diciembre de 2019.

RESULTADOS: Se realizaron 20 canulaciones en ECMO en hospitales periféricos, con posterior transporte del paciente a nuestra unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). El equipo sanitario constó de médicos intensivistas pediátricos, cirujanos cardiacos infantiles, pefusionistas y enfermeros de UCIP. Las indicaciones fueron: fracaso pulmonar con síndrome de distrés respiratorio agudo (85%), con componente variable de afectación hemodinámica en 16 de ellos; fracaso cardiaco primario por miocarditis (15%), dos de ellos con arritmias refractarias. La mediana de edad fue 2 meses (1 día - 12 años), la media de peso fue 4,7 kg (2,6 - 44 kg), siendo los neonatos el 50%. Los tiempos de respuesta desde la aceptación del paciente como candidato a ECMO hasta la salida del hospital han variado entre 1,5 y 48 horas (este último fue el primer caso). Los problemas logísticos principales fueron la ausencia de adaptadores de conexiones de gases y la carga eléctrica en ambulancia. En 17 casos (85%) el abordaje para la ECMO fue cervical y en 3 (15%) femoral, todas de tipo venoarterial. La mediana de días en ECMO fue de 10 (2 - 35 días). El riesgo pediátrico de mortalidad (PRISM) promedio fue de 18,6±5,9. La supervivencia a la decanulación fue del 75% y al alta hospitalaria del 60%. La estancia en UCIP fue de 25±17.6 días y la hospitalaria de 30±19.7 días. En todos los casos mantuvimos una comunicación fluida con el hospital de origen y, cuando posible, el paciente ha sido derivado a su centro para finalizar la hospitalización.

CONCLUSIONES: A pesar de su complejidad, la ECMO pediátrica de transporte se puede organizar y realizar con buenos resultados. En nuestra experiencia de 20 canulaciones y transportes realizados, pionera y única a nivel nacional, no hemos tenido incidencias graves que no hayamos podido solventar. Centralizar este servicio es garantía de calidad, como se demuestra en la literatura en países con experiencias más amplias.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-02

### IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA ('MELODY') EN POSICIÓN MITRAL MEDIANTE TÉCNICA MODIFICADA.

<u>Domínguez Del Castillo J<sup>1</sup></u>, Merino Cejas C<sup>1</sup>, Casares Mediavilla J<sup>1</sup>, Inga Tavara L<sup>1</sup>, Gonzalez-Caldevilla Fernández A<sup>1</sup>, Bilbao Carrasco L<sup>1</sup>, Muñoz Carvajal I<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Cordoba, España

INTRODUCCIÓN: La patología valvular siempre supone un reto en la edad pediátrica por las escasas opciones protésicas y la limitación de tamaño. Una opción, con escasa experiencia a nivel mundial, consiste en el uso de prótesis pulmonares percutáneas, mediante implante directo sobre tubo de goretex que se sutura al anillo valvular. (Disponemos de un vídeo de apoyo en el que se muestra dicha técnica quirúrgica para ilustrar la exposición).

OBJETIVO: Descripción de técnica quirúrgica. Indicación y justificación ante otras alternativas.

MÉTODO: La intervención consiste en la resección completa de la válvula mitral, sutura de un conducto de Goretex de 18 mm sobre el anillo valvular e implante, mediante técnica híbrida de prótesis Melody modificada.

RESULTADOS: En ecografía tanto intraoperatoria como postquirúrgica se aprecia prótesis normofuncionante y reducción del tamaño de aurícula izquierda, así como de presiones pulmonares. Ausencia de obstrucción en TSVI. Evolución postoperatoria sin complicaciones.

Disponemos de un vídeo ilustrativo dónde se pueden apreciar pormenorizadamente los distintos pasos de la cirugía, sus resultados y diversas imágenes clave del procedimiento.

CONCLUSIONES: Aunque la prótesis Mélody no está diseñada para posición mitral, esta técnica permite la sustitución valvular mitral en pacientes con anillo pequeño con excelentes resultados hemodinámicos. Como alternativa, el uso de una prótesis aórtica mecánica invertida, presenta peor hemodinámica, poca duración por sobrecrecimiento y necesidad de anticoagulación oral.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-03

### EVALUACIÓN DEL RIESGO METABÓLICO Y CARDIOVASCULAR DE ADOLESCENTES CON OBESIDAD MÓRBIDA. ESTUDIO DE CASOS-CONTROLES.

<u>Siurana Rodríguez J<sup>1</sup></u>, Sabaté-Rotés A<sup>2</sup>, Ventura P<sup>1</sup>, Riaza L<sup>2</sup>, Akel G<sup>1</sup>, Giralt G<sup>2</sup>, Torres M<sup>1</sup>, Clemente M<sup>2</sup>, Roses-Noguer F<sup>2</sup>, Yeste D<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital HM Nens, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitari Vall Hebron, Barcelona, España

OBJETIVO: Evaluar cambios en el sistema cardiovascular y remodelamiento ventricular como consecuencia de la obesidad.

PACIENTES Y MÉTODO: Estudio prospectivo multicéntrico casos-controles. La población de estudio es de 32 adolescentes con obesidad severa y comorbilidades asociadas y la población control son 22 adolescentes sanos con normo-peso y estadio de Tanner IV-V. Las pruebas complementarias realizadas son: perfil bioquímico y lipídico, electrocardiograma, ecocardiografía Doppler-color estructural y funcional y ecografía de carótidas.

RESULTADOS: Ambos grupos son homogéneos en edad (casos 13,6 años vs controles 14 años, p0,45) y sexo (53% mujeres en los casos y 54% mujeres en los controles) y están significativamente diferenciados en IMC (38,2 vs 20,2 kg/m2, p<0,01) e índice triponderal (23 vs 12 kg/m3, p<0,01). Los principales resultados de los parámetros electrocardiográficos: QTc 388 vs 378 ms, p0,11; PR 127 vs 134 ms, p0,22. Parámetros ecocardiográficos: Fracción de eyección 67 vs 68%, p0,71; iMasa ventrículo izquierdo 52 vs 32 gr/m2,7, p<0,01; E/A mitral 1,6 vs 2,1, p<0,01; E/E' septal 7,9 vs 7,9, p0,99; E/E' lateral 6,8 vs 7,1, p0,52; Strain longitudinal -16,8 vs -22,3, p<0,01. Parámetros carotídeos: right-IMT 0,47 vs 0,45 mm, p0,34; left-IMT 0,47 vs 0,44 mm, p<0,01. Parámetros bioquímicos: HOMA-IR 6,4 vs 1,3, p<0,01; colesterol 156 vs 154 mg/dL, p<0,8; HDL 42 vs 58 mg/dL, p<0,01; triglicéridos 134 vs 65 mg/dL, p<0,01.

DISCUSIÓN: Las diferencias observadas indican que los adolescentes obesos presentan un aumento significativo del índice de masa del ventrículo izquierdo y, aunque no hay diferencias en la fracción de eyección, existe una disfunción sistólica y diastólica, como así indican los valores de Strain longitudinal y el cociente E/A mitral. A nivel carotídeo las diferencias observadas en el grosor de la capa íntima-media no tienen una significación clínica relevante, puesto que los valores están dentro del rango de normalidad. Los pacientes obesos presentan peores índices de insulino-resistencia, valores más disminuidos de HDL y más elevados de triglicéridos.

CONCLUSIONES: Los adolescentes afectados de obesidad mórbida presentan cambios precoces de disfunción ventricular tanto sistólica como diastólica y ausencia de alteración de la pared carotidea. Se observa una correlación significativa positiva entre la tensión arterial, índices cardiacos, insulino-resistencia y niveles de triglicéridos, y negativa respecto a niveles de HDL y vitamina D.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-04

### REPARACION DE DVPAP POR MINITORACOTOMIA AXILAR DERECHA.

Aramendi J<sup>1</sup>, <u>Hamzeh G<sup>1</sup></u>, Cubero A<sup>1</sup>, Crespo A<sup>1</sup>, Cortés A<sup>1</sup>, Pérez C<sup>1</sup>

\*\*Indoor Indoor Ind

OBJETIVO: Presentamos una serie de 23 pacientes a los que se le realiza la reparación de DVPAP por medio de una minitoracotomía derecha, en sus diferentes formas y utilizando o no circulación extracorpórea mediante canulación periférica

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata de una serie de 23 pacientes diagnosticados de DVPAP. De ellos 6 estaban asociados a CIA tipo Seno venoso, 6 presentaban drenaje aislado de una o varias venas pulmonares a VCS o AD, 5 ventanas cavopulmonares y 5 Scimitarras y un caso de drenaje anómalo de todo el pulmón derecho a VCS a través de la Ven Azigos. Con una edad comprendida entre los 3 y los 61 años (media de 25 años). La minitoracotomia axilar derecha se realiza en el tercer espacio intercostal salvo en los casos de Scimitarra que se abordó desde el quinto espacio. 14 casos se realizaron sin extracorpórea y 9 necesitaron bomba, aunque solo en 7 de ellos hubo isquemia. Los 9 que se realizaron con CEC tuvieron un tiempo medio de bypass de 93 min (131-56 min) y de los 7 que necesitaron clampaje aórtico el tiempo medio de isquemia fue de 41 min (27-55 min).

RESULTADOS: No hubo mortalidad hospitalaria. Todos los pacientes fueron extubados en el quirófano y ninguno necesito transfusión sanguínea, incluyendo aquellos en los que se utilizó CEC o fueron sometidos a isquemia. El ECO intraoperatorio fue satisfactorio en todos los casos sin presentar defectos residuales. En el seguimiento, en un caso apareció una estenosis de vena pulmonar tras un reaimplante directo que no causaba clínica alguna.

CONCLUSIONES: El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial es una cardiopatía benigna y que en la mayoría de los casos cursa de manera asintomática, así que debe ser reparada de manera electiva y con la técnica menos invasiva posible asegurando buenos resultados con escasa o nula morbilidad. Además, en los casos no asociados a CIA el reimplante directo es la técnica ideal ya que no sometes al paciente a los riesgos de la esternotomia y la CEC. La minitoracotomía axilar derecha es el abordaje de elección de los DVPAP del pulmón derecho. Permite una visión directa del defecto y una reparación poco agresiva. Es una técnica fácil y reproducible con resultados excelentes



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### O-05

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS FORMAS COMPLEJAS DE TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS. CIRUGÍA DE NIKAIDOH: EXPERIENCIA Y RESULTADOS A CORTO Y MEDIANO PLAZO.

<u>Moscoso B<sup>1</sup></u>, Congiu S<sup>1</sup>, Mayol J<sup>1</sup>, Ventosa G<sup>1</sup>, Caffarena J<sup>1</sup> <sup>1</sup>08950, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN: El tratamiento de las formas complejas de transposición de grandes arterias (d-TGA) con comunicación interventricular (CIV) y obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) sigue siendo un reto quirúrgico. La cirugía de Rastelli era considerada la técnica de elección en éstos casos, consiguiendo adecuados resultados a corto plazo, pero asociada a complicaciones a mediano y largo plazo. La translocación aórtica y reconstrucción de ambos tractos de salida ventriculares (procedimiento de Nikaidoh) surgió como una alternativa quirúrgica que resulta en una corrección más anatómica y fisiológica. En éste estudio describimos nuestra experiencia con el procedimiento de Nikaidoh.

MÉTODOS: Entre 2007 y 2019 cinco pacientes con d-TGA, CIV y obstrucción del TSVI se intervinieron mediante la técnica de Nikaidoh. El 80% de los casos presentaban una CIV subpulmonar y en 1 caso una CIV no relacionada. Cuatro de los cinco casos tuvieron una intervención paliativa previa a la cirugía. El tiempo medio de circulación extracorpórea durante la reparación fue de 216 minutos y 139 minutos de clampaje aórtico. El tiempo medio de estancia en UCI fue de 9 días con 20 días de tiempo medio de hospitalización. La reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y arteria pulmonar en todos los casos se realizó usando un conducto valvulado de yugular bovino.

RESULTADOS: Con un seguimiento medio de 7,3 años no se detectó mortalidad intraoperatoria, hospitalaria o durante el seguimiento. Ninguno de los pacientes requirió reintervención, asistencia ventricular o circulatoria. Durante el seguimiento ningún paciente presentó recidiva de la obstrucción del TSVI u obstrucción en el TSVD. No se ha observado ningún caso de insuficiencia aórtica de mayor severidad que ligera. La función ventricular izquierda estuvo conservada en todos los casos y todos los pacientes presentaron adecuada clase funcional.

CONCLUSIONES: En comparación con alternativas clásicas como el Rastelli y la técnica de "réparation à l'étage ventriculaire", el procedimiento de Nikaidoh parece ser una opción quirúrgica segura y efectiva para formas complejas de d-TGA. En nuestra experiencia se asocia a baja incidencia de necesidad de asistencia ventricular o reintervenciones y adecuados resultados en el seguimiento a corto y mediano plazo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-06

REINERVACIÓN MIOCÁRDICA A LARGO PLAZO DESPUÉS DEL SWITCH ARTERIAL: EVALUACIÓN PROSPECTIVA DE UNA COHORTE CONTEMPORÁNEA DE ADULTOS MEDIANTE IMÁGENES SPECT CON 1231-METAIODOBENZILGUANIDINA.

Resta Bond P¹, Aguadé Buix S², Castro Alba M¹, Rodríguez Lecoq R¹, Pijuan Domènech A³, Miranda Barrio B³, Pie Raventos S³, Pizzi M², Espinet Coll C², Rivas Gandara N⁴, Subirana Domènech M³, **Dos Subirà L³** ¹Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Vall D'hebron, Barcelona, España, ²Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España, ³Servicio de Cardiología, Unidad Integrada de Cardiología, Unidad de Arritmias del Adulto y del Adolescente, Hospital Vall d'Hebron - Sant Pau, Barcelona, España, ⁴Servicio de Cardiología, Unidad de Arritmias, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

OBJETIVO: La transposición de los grandes vasos (TGV) es la cardiopatía congénita cianosante más frecuente de presentación neonatal, con excelentes resultados a largo plazo tras reparación quirúrgica mediante el switch arterial (ASO, del inglés arterial switch operation) descrito por Adib Jatene. Debido a aspectos inherentes a la técnica de la intervención, la mayor parte del plexo simpático cardíaco es seccionado. La reinervación miocárdica en una cohorte de adultos operados en la infancia aún no se ha descrito. Es el objeto de este estudio describir los patrones de reinervación miocárdica en adultos con TGV intervenidos en la infancia de un ASO utilizando pruebas de medicina nuclear e identificar discordancias de inervación/perfusión.

MATERIALES Y MÉTODOS: Incluimos prospectivamente veinticinco pacientes, seis de ellos mujeres, con una media de edad de 24.6 años (rango de 19.7 – 29.7 años), operados de un switch arterial en la infancia (54.68 ± 82.6 días). Les realizamos pruebas de medicina nuclear en dos días consecutivos: el primer día un SPECT obteniendo imágenes planares tempranas y tardías con 123I-metaiodobenzilguanidina (mIBG) e imágenes en reposo con 99mTc-tetrofosmina; y el segundo día un SPECT en esfuerzo con 99mTc-tetrofosmina.

RESULTADOS: Ningún paciente presentó un índice corazón/mediastino tardío >2.1 (valor normal para la edad en población sana), con una media de índice corazón/mediastino tardío de 1.39 en hombres (IC95%: 1.29-1.49) y de 1.37 en mujeres (IC95%: 1.33-1.40). Además, veintidós pacientes (88% de la serie) tuvieron el índice corazón/mediastino tardío <1.6 (valor de corte para eventos adversos en pacientes con insuficiencia cardíaca). Veintiún pacientes (84% de la serie) presentaron discordancia de inervación/perfusión. Veinticuatro pacientes (96% de la serie) tenían imágenes de perfusión miocárdica normales en reposo y en esfuerzo. Sólo un paciente evidenció una fracción de eyección por debajo del 50%.

CONCLUSIONES: El presente estudio demuestra que, en su mayoría, los patrones de reinervación cardíaca en pacientes con TGV a largo plazo después de una cirugía de ASO son incompletos con una elevada tasa de discordancia inervación/perfusión. El papel de estos hallazgos en la génesis de arritmias de esta cohorte de pacientes deberá explorarse en estudios prospectivos de mayor alcance.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-07

### EL USO DE LA IVABRADINA EN INSUFICIENCIA CARDIACA EN NIÑOS:¿ES ÚTIL?.

 $\underline{\textbf{Gil N}^1}$ , Reyes A<sup>1</sup>, Narrillos A<sup>1</sup>, Centeno M<sup>1</sup>, Alvarez R<sup>1</sup>, Panadero E<sup>1</sup>, Camimo M<sup>1</sup>  $^1$ Hgu Gregorio Marañon, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La FC elevada es factor de mal pronóstico en la insuficiencia cardiaca (IC) y su manejo, es imprescindible en el tratamiento de estos pacientes. La ivabradina, inhibidor selectivo de los canales If, disminuye la FC sin influir en el inotropismo y es un tratamiento establecido en adultos en IC, sin embargo, la experiencia en pediatría es limitada.

OBJETIVO: Describir nuestra experiencia con ivabradina en IC severa en niños.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de los pacientes con IC tratados con ivabradina en nuestro centro desde 2013. Administramos ivabradina a niños con VI dilatados con disfunción cardíaca severa (FEVI ≤ 30%) con la finalidad de controlar la FC y prevenir descompensaciones agudas con la introducción precoz de los betabloqueantes. Se asoció a soporte inotrópicos (dopamina, levosimendan, milrinona) y/o tratamiento oral (enalapril, captopril y/o carvedilol). La ivabradina se inició a una dosis de 0,1 mg/kg/día cada 12h y se aumenta hasta 0,25 mg/kg/dia; administrándose en forma de comprimidos comerciales o como fórmula magistral. Analizamos clase funcional, FC, TA, FEVI y QTc. Consideramos un control óptimo de la FC un descenso del 20% respecto a la basal del paciente con FC objetivo de 80-100 lpm.

RESULTADOS: Tratamos con ivabradina 24 pacientes, con edades entre 2 meses y 16 años, con disfunción ventricular severa: 4 asociada a cardiopatías congénitas; 9 miocarditis y 11 miocardiopatías dilatadas de origen idiopático o familiar. El fármaco se inició asociado a inotrópicos en 19 casos (5 niños con dopamina+milrinona y 14 con levosimendán) y asociado a tratamiento oral en 5 casos. En cuanto al uso con betabloqueantes: 9 pacientes recibieron ivabradina asociada a carvedilol a dosis bajas y 15 se inició ivabradina sin carvedilol, asociándose este posteriormente en 4. Dosis máxima de carvedilol 0.2 mg/kg/día. El efecto en la FC es visible en los primeros 3-7 días y se objetivó una reducción de la FC >=20% en 66,6%. A los 6 meses la FEVI mejoró en 35,2%. Durante el seguimiento:2 pacientes fallecieron, 8 se trasplantaron,10 mejoraron su clase funcional y 4 se mantuvieron estables. No existieron efectos adversos graves, ni episodios de descompensación, o aumento de NTproBNP en relación al fármaco. En 3 pacientes se objetivó QTc largo que se normalizó al disminuir la dosis.

CONCLUSIÓN: La ivabradina en IC en niños, es un fármaco seguro que reduce eficazmente la FC y permite retrasar o reducir el uso de betabloqueantes para prevenir descompensación es en IC severa en niños.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-08

### TERAPIA ANTITAQUICARDIA EN PACIENTES CON MARCAPASOS TRAS CIRUGÍA DE FONTAN.

Algar Fernández L<sup>1</sup>, Sánchez Pérez I<sup>2</sup>, Hernández Madrid A<sup>2</sup>, Matía Francés R<sup>2</sup>, Franco Díez E<sup>2</sup>, Moreno Planas J<sup>2</sup>, Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup>, Vieitez Florez J<sup>2</sup>, Del Cerro Marín M<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Unidad de Arritmias. Servicio Cardiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La cirugía de Fontan es la última etapa final de la cirugía paliativa de cardiópatas congénitas con fisiología univentricular. En todas las variantes de la cirugía de Fontan, las arritmias constituyen una importante complicación, que se puede asociar a insuficiencia cardíaca o formación de trombos. Esta cirugía ha experimentado una serie de cambios en los últimos 30 años que han conllevado un descenso de la morbimortalidad, lo que ha permitido nuevas opciones de manejo, como el uso de terapias de estimulación antitaquicardia.

El objetivo de esta revisión es analizar, en una serie de pacientes intervenidos de cirugía Fontan y portadores de marcapasos, los resultados de las terapias antitaquicardia.

METODOLOGÍA: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas y registros de interrogación de marcapasos. El rango para definir la taquicardia se realizó de manera individualizada en función de arritmias ya documentadas, y se fue modificando en cada revisión según los ciclos observados.

RESULTADOS: Serie de pacientes de 18 pacientes intervenidos de Fontan (61% atriopulmonar; 38% bicavo). La media de edad en el momento del implante de marcapasos/DAI es de 28 años. Durante el seguimiento uno de los pacientes falleció a causa de insuficiencia cardíaca sin arritmias y otro fue trasplantado por enteropatía pierde-proteínas. La causa más frecuente de implante de marcapasos fue la disfunción sinusal (65%) seguida del bloqueo auriculoventricular completo (33%). Un tercio de los pacientes presentaron arritmias auriculares, de las cuales un 86% se resolvieron con la terapia antitaquicardia del marcapasos. No se registró ningún caso de terapia inapropiada. Las terapias antitaquicardia empleadas se administraron bien en forma de ráfagas o bien de salvas, recibiendo solamente un paciente un choque en un caso de flutter con conducción 1:1 que degeneró en fibrilación ventricular. Un 22% de los pacientes habían sido ablacionados previamente, con recidiva o aparición de nuevos circuitos en un 75%.

CONCLUSIONES: Las terapias antitaquicardia se basan en el principio de sobreestimulación de la taquicardia con el fin de interrumpirla. Se dirigen fundamentalmente a arritmias cuyo mecanismo es la reentrada, aunque pueden ser útiles en arritmias que emplean otros mecanismos. La terapia de estimulación antitaquicardia tiene una elevada tasa de éxito en nuestra serie, no reportada en poblaciones sin cardiopatía congénita en edad adulta. La presencia de múltiples incisiones, parches o conductos, que favorece las recidivas ó la aparición de nuevos circuitos, supone un desafío técnico a la hora del tratamiento de las arritmias.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-09

### CIRUGÍA SOBRE STENTS. NUEVOS RETOS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

<u>Gil-Jaurena J<sup>1</sup></u>, Pérez-Caballero R, Pita A, Pardo C, Zunzunegui J, Ballesteros F, Rodríguez A, Medrano C <sup>1</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: Las cardiopatías más complejas están sometidas a procedimientos quirúrgicos y percutáneos de forma secuencial, incluyendo implantación de stents. Describimos nuestra experiencia en la manipulación quirúrgica posterior de los mismos.

MATERIAL Y MÉTODOS: 105 pacientes son intervenidos en los que se retira total o parcialmente 131 stents. La fisiología univentricular engloba 47 casos. Posiciones más frecuentes: ductus (18), tracto de salida ventricular derecho (34), tabique inter-auricular (11), arteria pulmonar derecha (14) e izquierda (36), vena cava superior (7) e inferior (7), aorta ascendente (2) y aurícula izquierda (2). Intervenciones realizadas: trasplante (25), Fontan (13), Glenn (7), Glenn+Norwood ("comprehensive", 2), Glenn "Take-down" (2), recambio de conducto (23), Fallot (11), Rastelli (6), Ross-Konno (1), Norwood+Rastelli (Yasui, 1) y otros (14).

RESULTADOS: El stent ductal fue clipado externamente en 10 ocasiones. 34 de los dispositivos fueron retirados parcialmente y 87 en su totalidad. La manipulaciónn de los dispositivos en ductus, ventrículo derecho y tabique inter-auricular resultó sencilla. En cambio, los stents en procedimientos híbridos, ramas pulmonares y venas cavas precisaron hipotermia profunda con periodos de paro circulatorio (incrementando la duración y morbilidad quirúrgicas).

CONCLUSIONES: La cirugía sobre stents está aumentando en los procedimientos complejos y seriados, principalmente en el corazón univentricular. Nuevos retos se presentan en la cirugía de trasplantes. Hipotermia profunda y paro circulatorio pueden ser necesarios en la retirada de stents.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-10

### EXPERIENCIA INICIAL EN CIRUGIA TORACOSCÓPICA VIDEO-ASISTIDA DE ANILLOS VASCULARES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

<u>Calle Valda C<sup>1</sup></u>, García Torres E<sup>1</sup>, Boni L<sup>1</sup>, Arias Dachary J<sup>1</sup>, Melo M<sup>1</sup>, Cano Novillo I<sup>1</sup>, García Vázquez A<sup>1</sup>

\*\*Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

OBJETIVO: Tradicionalmente los anillos vasculares son reparados a través de una toracotomía izquierda abierta. Recientemente, el uso de la cirugía toracoscópica video-asistida (VATS) se ha incrementado en este campo debido a las ventajas que ofrece en comparación con el abordaje convencional. Presentamos nuestra experiencia inicial con este tipo de abordaje.

MÉTODOS: Este es un estudio observacional retrospectivo de pacientes con arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante y ductus arterioso sometidos a cirugía toracoscópica videoasistida de anillos vasculares desde septiembre de 2016 a octubre de 2019. Analizamos los datos demográficos, presencia de síntomas, modalidad de diagnóstico de imagen, datos quirúrgicos, complicaciones y resolución de síntomas.

RESULTADOS: Un total de cinco pacientes fueron sometidos a la sección toracoscópica video-asistida del anillo vascular. La edad media fue de 5.7 años (rango 1.7- 9.7 años), la media del peso fue 18.1 kilos (rango 9 -26.8 kilos) y la media de BSA fue de 0.7 m2 (rango 0.4 -1 m2). La tomografía computarizada fue diagnóstica y definió con precisión el tipo de anomalía en todos los pacientes. Además, en los pacientes con síntomas respiratorios se realizó una fibrobroncoscopia y en los con síntomas digestivos un esofagograma. Un caso presentó displasia valvular aórtica normofuncionante como patología asociada. Todos los pacientes estaban sintomáticos, de los cuales 2 (40%) presentaron síntomas respiratorios y 3 (60%) presentaron síntomas del tracto digestivo. La media del tiempo operatorio fue de 65.4 ±11.9 min. (rango 55 -85 min). Todos los pacientes fueron extubados en quirófano. Como complicaciones tras la cirugía, sólo un paciente presentó leve enfisema subcutáneo izquierdo que fue resuelto. La estancia en UCI fue de 1.2 ±0.4 días y la estancia hospitalaria total fue de 3.4 ±0.5 días. No hubo mortalidad. En la visita al seguimiento dentro del primer mes posterior a la cirugía todos los pacientes reportaron mejoría de los síntomas.

CONCLUSIONES: La cirugía toracoscópica video-asistida para la sección del anillo vascular es una estrategia menos invasiva, segura y con una recuperación precoz para el manejo del arco aórtico del lado derecho con arteria subclavia izquierda y ligamento arterioso aberrantes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



10:55 - 12:25

**SESIÓN COMUNICACIONES ORALES 1** 

Sala 1

Moderadoras:

Ana Usano, H. Puerta de Hierro, Madrid.

María Henar Rojo. H.U. Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid

0-11

# PREVALENCIA DE ENFERMEDADES CARDÍACAS HEREDITARIAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANTECEDENTE DE FAMILIAR DE PRIMER GRADO CON FIBRILACIÓN VENTRICULAR IDIOPÁTICA.

<u>Brunet Garcia L<sup>1</sup></u>, Ja J<sup>1</sup>, Field E<sup>1</sup>, Norrish G<sup>1</sup>, Tollit J<sup>1</sup>, Shoshan J<sup>1</sup>, French N<sup>1</sup>, Cervi E<sup>1</sup>, Starling L<sup>1</sup>, Kaski J <sup>1</sup>Great Ormond Street Hospital, London, United Kingdom

OBJETIVOS: Las guías actuales recomiendan el cribado cardiológico de los individuos con familiares de primer grado con fibrilación ventricular idiopática (FVI), pero su utilidad clínica no ha sido evaluada en la población pediátrica. El objetivo de este estudio es determinar el rendimiento de la evaluación cardíaca en estos pacientes.

#### **MATERIAL Y MÉTODOS**

Revisión observacional y retrospectiva realizada en nuestra institución entre Diciembre 2007 y Diciembre 2019. Se evaluaron un total de 61 pacientes pediátricos (47.5% mujeres; mediana de edad de inicio de seguimiento 6 años) con familiar de primer grado (padre n=28; madre n=24; hermano n=9) con antecedente de FVI. Todos los familiares de primer grado con FVI habían sido extensamente evaluados. 4 pacientes (6.6%) presentaban antecedente de muerte súbita en familiar de segundo grado. La mediana de seguimiento fue de 55 meses (rango intercuartil 33.0-87.5 meses). Se realizó ECG y ecocardiografía a todos los pacientes. Se practicaron otras evaluaciones adicionales como ECG de promediación de señal [n=55 (90.2%)]; ECG ambulatorio [n=37 (60.7%)]; prueba de esfuerzo [n=37 (60.7%)]; resonancia magnética cardiaca (n=15 (24.6%); test de provocación farmacológico con Ajmalina [n=9 (14.8%)] y con adrenalina [n=2 (3.3%)]. Se realizó estudio genético en 2 pacientes (3.3%).

#### **RESULTADOS**

Ocho pacientes (13.1%) recibieron un diagnóstico cardíaco: 4 pacientes presentaron características compatibles con síndrome de QT largo; durante el test de provocación farmacológico con Ajmalina, 1 paciente desarrolló un patrón electrocardiográfico típico de síndrome de Brugada tipo 1; 1 paciente recibió el diagnóstico de miocardiopatía dilatada y otro de miocardiopatía hipertrófica; otro paciente con antecedente familiar de FVI y aorta bicúspide en su padre, fue diagnosticado con aorta bicúspide y estenosis aórtica moderada. 2 pacientes presentaron parámetros anormales en el ECG de promediación de señal de forma aislada. Durante el seguimiento, ningún paciente fue éxitus ni tampoco se detectaron eventos cardíacos relevantes.

#### **CONCLUSIONES**

Este estudio demuestra el alto rendimiento que la investigación sistemática de enfermedades cardíacas hereditarias en pacientes pediátricos con antecedente de familiar de primer grado con FVI representa, incluso aunque la investigación etiológica exhaustiva de los casos índices no haya demostrado una causa clara. Este hallazgo pone de manifiesto la expresión variable de las enfermedades cardíacas hereditarias y la importancia de la evaluación clínica integral en los familiares pediátricos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-12

### PRUEBA DE ESFUERZO CARDIO PULMONAR (CPET) EN PACIENTES CON FONTAN ¿EXISTEN LOS SUPER-FONTAN?.

<u>Manso Garcia B<sup>1</sup></u>, Cejudo Ramos P, Rodriguez Puras M, Valverde Perez I, Gallego García de Vinuesa P 

1 Hospital Virgen Del Rocío, Sevilla, Sevilla, España

OBJETIVOS: descripción y análisis de parámetros de CPET en pacientes con Fontan, en busca de predictores pronósticos.

MÉTODO: Estudio retrospectivo de variables clínicas y analíticas de una serie de pacientes con Fontan a los que se les realiza CPET entre 2010-2020.

Resultados: Se recogieron 57 pacientes (38% mujeres), 75% (43) recibieron un conducto extracardiaco y 58% (33) tenían ventrículo único funcionante morfológicamente izquierdo. Fueron intervenidos a los 8(4-20) años. El 40% (22) no recibían más tratamiento que aspirina. Complicaciones encontradas: 17% (10) arritmias, 20% (11) disfunción ventricular o del circuito del Fontan, 12% (7) marcapasos. Cuatro pacientes (7%) fallecen o son trasplantados.

El estudio de CPET se realizó a los 23(13-42) años de vida con un tiempo medio de seguimiento del Fontan de 14(7-36) años. El valor medio del consumo máximo de oxígeno(VO2max) fue de 23(±6)ml/kg/min y al umbral anaeóbico(AT) 15(±4)ml/kg/min, 38%(21) presentaron insuficiencia cronotrópica, el valor de equivalentes de CO2 en el AT fue de 32(±5). Se registró una desaturación significativa al esfuerzo en 15 pacientes (29%). En 46 de los 57 estudios se pudo analizar el perfil de la curva del pulso de oxígeno que resultó "aplanado" en el 65% (30).

Se estratificó la serie por edad para comparar el Vo2 max en cada grupo: 28 pacientes menores de 20, 18 pacientes entre 20-30 y 11 mayores de 30 años. Se encontraron diferencias significativas entre los grupos (p=0.0009) y se calculó una disminución de 0.42 ml/kg/min por año en el Vo2 max(p=0.0005).

En el análisis bivariante se encontró correlación negativa significativa entre proBNP y VO2 max (p=0.01). Se realizó análisis multivariante mediante diferentes modelos de tres variables encontrándose que el VO2 max, y la insuficiencia cronotrópica están relacionadas con la aparición de complicaciones clínicas con p=0.02 y p=0.001 respectivamente.

En el análisis bivariante entre el perfil del pulso de oxígeno y la insuficiencia cronotrópica se encontró una esperable correlación positiva(p=0.03). En el análisis multivariante de regresión lineal para calcular si hay diferencias en el consumo de oxígeno con respecto a estas dos variables se encuentra una débil correlación con tendencia a la significación (p= 0.08): los pacientes con perfil de pulso de oxígeno ascendente y sin insuficiencia cronotrópica podrían tener mejor consumo máximo de oxígeno.

CONCLUSIÓN: La edad es el factor que más se asocia a detrimento de capacidad funcional en pacientes con Fontan, seguido de la insuficiencia cronotrópica. Un menor VO2max está asociados a la aparición de complicaciones. UN mayor tamaño muestral podría permitir identificar otras variables de CPET predictoras



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0 - 13

### TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE LA ATRESIA PULMONAR CON SEPTO ÍNTEGRO. EXPERIENCIA DE UN CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 40 AÑOS.

<u>Fidalgo García A<sup>1</sup></u>, Berrocal Acevedo E<sup>1</sup>, Giralt García G<sup>1</sup>, Ferrer Menduiña Q<sup>1</sup>, Betrián Blasco P<sup>1</sup>

\*Hospital Vall D'hebron, Barcelona, España

La atresia pulmonar con septo íntegro(APSI) comprende un amplio espectro patológico cuya gravedad depende del desarrollo del ventrículo derecho(VD), que ecocardiograficamente se correlaciona bien con el diámetro de la válvula tricúspide. La estrategia terapéutica en época neonatal puede dirigirse hacia una fisiología uni o biventricular, y se define en función del tamaño del VD y la existencia de circulación coronárica dependiente de sinusoides del VD.

El objetivo de nuestro estudio es describir la casuística de la APSI en nuestro centro, su abordaje terapéutico en época neonatal y/o fetal, así como el manejo y la evolución a corto y largo plazo.

Se realiza un análisis retrospectivo de los pacientes con APSI con seguimiento activo en nuestro centro, desde 1970 hasta Enero de 2020. Se analiza el porcentaje de pacientes con diagnóstico prenatal, la severidad definida según el tamaño del VD y la válvula tricúspide al nacimiento, el abordaje neonatal, la estrategia terapéutica y la evolución a corto y largo plazo.

Se analizan 35 casos de APSI. El 35% se diagnosticaron en periodo fetal, aumentando al 56% considerando solo los últimos 10 años. En 2011 realizamos en nuestro centro la primera valvuloplastia pulmonar fetal en paciente con APSI. Se han realizado 4 desde entonces, pudiéndose dirigir todos ellos hacia fisiología biventricular.

Clasificamos los pacientes en 3 grupos según su terapia destino: el grupo A formado por pacientes con fisiología univentricular (14%), el grupo B con fisiología de ventrículo y medio (2,5%) y el grupo C con fisiología biventricular (82%). El 20% del grupo C requiere flujo adicional pulmonar. Existe correlación significativa entre el diámetro tricuspídeo al nacimiento y la estrategia terapéutica, siendo menores los del grupo A y mayores los del grupo C.

A los pacientes del grupo C diagnosticados antes del 2000 se les practicó valvulotomía quirúrgica (representando el 35%), mientras que a aquellos diagnosticados a partir de 2001 se les practicó valvuloplastia percutánia (65%), con similares tasas de éxito.

Las principales complicaciones a largo plazo son la alteración de la función diastólica del VD y la insuficiencia pulmonar severa, siendo esta significativamente superior en severidad en el grupo de valvulotomía quirúrgica.

El abordaje neonatal ha cambiado en los últimos años a favor de la valvuloplastia percutánea y en detrimento de la valvulotomía quirúrgica. Aunque son necesarios más años de seguimiento, la mejoría de las técnicas percutáneas y de la cardiología fetal suponen una mejoría en el pronóstico de estos pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-14

### COMPLICACIONES DERIVADAS DE LA VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE EN PEDIATRÍA.

<u>Juzga Corrales D</u><sup>1</sup>, Sábido Sánchez L<sup>2</sup>, Gran Ipiña F<sup>3</sup>, Abella R<sup>4</sup>, Roses i Noguer F<sup>5</sup>, Sabaté Rotés A<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España, <sup>3</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España, <sup>6</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España, <sup>6</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La válvula aortica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente, presentando morbimortalidad en la población pediátrica.

El objetivo es determinar las complicaciones derivadas de la VAB y factores de riesgo asociados.

MÉTODOS: Estudio de pacientes controlados en un hospital de tercer nivel entre 1997 y 2019 con VAB que han precisado intervención sobre la válvula aórtica.

Resultados: Se incluyeron 279 pacientes, 68,5 % varones. Tiempo medio de seguimiento fue 8.24 años (rango 2m-17a).

Un total de 118/279(42.6%) presentaron estenosis aortica (EAo) en el momento de diagnóstico o a lo largo del seguimiento, 86 (72%) hombres.

Clasificadas como estenosis leve en 61/279(21.9%), moderada en 22/279 (7.9%) y severa en 45 (16.1%).

Asociaban 37 pacientes coartación aortica (31%, P=0.67), 12(10%) síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico (Shone), 11(9.3%) CIV, 3(2.5%) interrupción del arco aórtico, 1 CIA y 1 ARSA. Otras patologías: 1 CATCH 22, 1 metabulopatía y 1 síndrome de Kabuki.

Antecedente familiar de BAV conocido 4 y en 12 pacientes diagnóstico prenatal de cardiopatía.

En la estenosis aortica mayor que leve, la mayoría presentaba apertura vertical 37/66 (56%, P=0.019)) y con rafe 55/66(83%, P=0.014).

Del total, 42 pacientes(15.1%) fueron sometidos a algún procedimiento sobre la VAB, 35(12.5%) percutáneo y 8 valvulotomía(2.9%) con edad media al primer procedimiento de 2.62 años(rango 1d-16.44a).

Durante el seguimiento 10 pacientes(3.6%) requirieron segunda intervención por estenosis: 3(1.1%) valvulotomías, 2(0.7%) reemplazo válvular aórtico con protésis mecánica, 2(0.7%) Ross-Konno, 2(0.7%) tratamiento percutáneo, 1(0.4%) plastia valvular por IAo residual. Edad media de segunda intervención de 8.1a (rango 2d-14.6a).

De los pacientes intervenidos, 18 pacientes no presentaban cardiopatía asociada, 17 asociaban coartación aortica, 7 síndrome de Shone, 2 CIV y 1 DAP.

Se registró IAo residual en 35/42 (83%): leve 23(65%), moderada 3(8.5%) y severa 9 pacientes(25%).

Se registró 1 episodio de endocarditis en un paciente con EAo.

Un total de 58 pacientes presentaban IAo sin intervención previa de la VAB, 50% hombres(p>0.001), apertura vertical de la válvula y con rafe(36). Antecedente de familiar de VAB conocido en 5 y ninguno tenia diagnóstico prenatal de cardiopatía. Del total de 58 IAo, 10/279(3.5%) presentaban IAo moderada(6) o severa(4). Sólo 1 paciente requirió recambio válvular aórtico a los 18 años de vida por IAo aislada.

CONCLUSIONES: Existe una asociación estadísticamente significativa entre la estenosis aortica severa, sexo masculino, VAB con apertura vertical, y presencia de rafe. La mayoría de las IAo severas son secundarias a procedimientos derivados de EAo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-15

### TO STENT OR NOT TO STENT? FACTORES CARDÍACOS Y EXTRACARDÍACOS QUE PUEDEN INFLUIR EN LA DECISIÓN DE IMPLANTE DE STENT DUCTAL.

<u>Viñas Fernández D<sup>1,2</sup></u>, Cortesi A<sup>2</sup>, Bianco L<sup>2</sup>, Betrián Blasco P<sup>2</sup>, Giralt García G<sup>2</sup>, Marfil Godoy L<sup>3</sup>, Rosés Noguer F<sup>2</sup>, Ferrer Menduiña Q<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta, Girona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>3</sup>Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: En neonatos con flujo pulmonar dependiente de ductus arterioso (DA) el implante de stents en el mismo es un tratamiento alternativo a la realización quirúrgica de una fístula sistémico-pulmonar (FSP). Las principales ventajas de la implantación de stent ductal respecto a la cirugía son un menor número de complicaciones, disminución del tiempo de ingreso y reducción del número de cirugías. Aún así, existe la controversia de que la realización de una FSP favorece mejor crecimiento de las ramas pulmonares a largo plazo respecto a colocación de stent.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizaron retrospectivamente los pacientes de los últimos 12 meses en la unidad de cuidados intensivos neonatológicos de nuestro centro, identificando aquellos con flujo pulmonar dependiente de DA. Se analizaron las principales variables clínicas, ecocardiográficas y de manejo terapéutico.

RESULTADOS: Ingresaron 11 pacientes con flujo pulmonar dependiente de DA (enero 2019 y enero 2020): 4 presentaron atresia pulmonar (AP) en el contexto de cardiopatía congénita compleja, 4 con AP y comunicación interventricular (2 de ellos con hipoplasia severa de ramas y MAPCAS), 1 con AP-septo íntegro y ventrículo derecho (VD) límite y, finalmente, 2 pacientes con tetralogía de Fallot/Doble salida de VD, ambos con estenosis infundibular severa. Un 36% (N=4) fueron prematuros (edad gestacional mediana 30.3 semanas, peso mediano 1.4 kg). Se identificó una alteración genética significativa en 2 pacientes. Todos los pacientes recibieron tratamiento con prostaglandinas (mediana 20 días, [6-50]). El 64% (N=7) de los pacientes disponían de diagnóstico prenatal.

Un 45% (N=5) fueron prematuros o presentaban comorbilidad. En el 80% (N=4) de estos se realizó tratamiento percutáneo (TP). El único paciente con comorbilidad en el que se realizó FSP presentaba compresión bronquial por el DA. En los pacientes sin comorbilidad (N=6) un 66% (N=4) recibió TP, todos ellos presentaban flujo pulmonar anterógrado adicional. Se observó una supervivencia del 100% en ambos grupos durante el seguimiento (mediana de seguimiento 1.2 y 9 meses en los grupos con y sin comorbilidades, respectivamente).

CONCLUSIONES: La opción de implante de stent ductal fue la estrategia terapéutica de elección en la mayoría de pacientes con un perfil de mayor riesgo (prematuridad, bajo peso, comorbilidad). En los pacientes de bajo riesgo la presencia de flujo pulmonar anterógrado adicional podría haber influido en la decisión a favor del TP. Faltan más estudios que comparen las dos opciones terapéuticas a largo plazo en pacientes de bajo riesgo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-17

### REHABILITACIÓN CARDÍACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA, ¿MEJORA SU CALIDAD DE VIDA?.

<u>García Uzquiano R<sup>1</sup></u>, Rezola Arcelus E<sup>1</sup>, Pérez Roldán J<sup>1</sup>, Izquierdo Riezu M<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario Donostia, Donostia, España

INTRODUCCIÓN: Tradicionalmente se ha restringido la actividad física de los niños afectos de cardiopatía congénita (CC) por temor a eventos adversos. En los últimos años, se ha demostrado que los programas de rehabilitación cardíaca pediátrica (PRC) mejoran su capacidad funcional no sólo potenciando su condición física sino también su calidad de vida. Por ello, en la actualidad se aboga por fomentar una actividad física regular que evite el sedentarismo y el desacondicionamiento físico.

OBJETIVOS: Comparar la calidad de vida en pacientes pediátricos afectos de CC respecto a individuos sanos y analizar si la cumplimentación de un PRC produce cambios en la misma.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se ha realizado un estudio transversal, analítico, mediante la cumplimentación del cuestionario validado Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), incluyendo la valoración de los ámbitos físico, emocional, social y académico, por parte de pacientes pediátricos afectos de CC compleja (habiendo precisado una o varias cirugías cardíacas y/o procedimientos de cateterismo) y niños sanos. Se valoraron 23 ítems, con una puntuación de 0 a 4 puntos, de manera que a mayor puntuación, mayor afectación de la calidad de vida. Los pacientes afectos de CC compleja completaron un PRC tras el cual rellenaron nuevamente dicho cuestionario. Estadística: SPSS (vs 25); estadístico Wilcoxon y U-Mann de Whitney.

Resultados: Se obtuvo una muestra de 42 pacientes, 21 de ellos con CC (41% varones, edad media  $12.8 \pm 2.4$  años) y otros 21 sanos (62% varones, edad media  $11.3 \pm 2.1$  años). Los niños con CC presentaron resultados significativamente peores que los niños sanos tanto a nivel físico, como emocional, social y académico (p<0,001; p=0,001; p<0,001; p=0,003, respectivamente). Tras la participación en el PRC se halló una mejora en el funcionamiento emocional de los niños con CC, siendo esta diferencia estadísticamente significativa (p=0,01). Al comparar los resultados de los niños con CC tras el PRC con los niños sanos, no se homogeneizaron los datos obtenidos, sin embargo en la esfera emocional se encuentran más próximos a los niños sanos antes del PRC.

CONCLUSIONES: En nuestra serie, los niños afectos de CC presentan una peor calidad de vida que los niños sanos, tanto a nivel físico como emocional, social y académico. Tras completar un PRC mejoraron su funcionamiento emocional, a pesar de lo cual sigue siendo inferior respecto a los niños sanos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0 - 18

### DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LAS ANOMALÍAS AISLADAS DE LOS ARCOS AÓRTICOS: CARACTERÍSTICAS E IMPLICACIONES CLÍNICAS.

<u>Serván López A<sup>1</sup></u>, Granados Ruiz M<sup>1</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>, Fuentes Torres I<sup>2</sup>, de la Cruz Cereceda S<sup>2</sup>, Galindo Izquierdo A<sup>3</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Montañés Delmás E<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid., Madrid, España, <sup>3</sup>Ginecología y Obstetricia. Unidad de Medicina Fetal. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

FUNDAMENTO Y OBJETIVO: La mayoría de las anomalías aisladas de los arcos aórticos no causa sintomatología, por lo que probablemente su prevalencia real está infraestimada. Además, algunas anomalías asociadas a anillo vascular completo y consideradas necesariamente sintomáticas, como el doble arco aórtico, pueden no presentar la clínica esperada. En el momento actual y en nuestro medio, las anomalías de los arcos aórticos están siendo diagnosticadas en período fetal, de manera que el diagnóstico prenatal nos va a ayudar a redefinir el concepto clínico que teníamos de alteraciones. El objetivo de este estudio es analizar la correlación diagnóstica y la evolución clínica de las anomalías aisladas de los arcos aórticos detectadas en período fetal en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODO: Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, en el que se analizó la base de datos de diagnóstico prenatal y la evolución clínica de los fetos diagnosticados en el Hospital Universitario "12 de octubre" entre 1993-2018.

RESULTADOS: Un total de 180 pacientes fueron diagnosticados prenatalmente. Se excluyeron 98 por asociar cardiopatía. Entre los 82 pacientes restantes, se detectó anillo vascular completo en 68 casos (11 con doble arco aórtico y 57 de arco aórtico derecho). El estudio ecográfico fetal completo evidenció anomalías extracardiacas asociadas en 12 casos. Se realizó estudio del cariotipo en 50 pacientes, detectándose anomalías genéticas en 5 casos. La correlación con el diagnóstico postnatal fue del 92,2%. Con un tiempo medio de seguimiento de 4,5 años, presentó clínica respiratoria y/o digestiva el 18,7% de los pacientes con anillo vascular completo (doble arco: 3; arco aórtico derecho: 9). La mediana de edad de aparición de los síntomas fue de 5 meses. Se realizó tratamiento quirúrgico en el 10,9% de pacientes con anillo vascular completo (doble arco: 4; arco aórtico derecho: 3).

CONCLUSIONES: El diagnóstico prenatal mediante ecocardiografía en nuestro medio es altamente preciso y de gran utilidad para optimizar el manejo postnatal. Además, está cambiando la concepción acerca de la evolución clínica de aquellas anomalías consideradas tradicionalmente sintomáticas.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0 - 19

### ESTENOSIS AÓRTICAS FETALES. SEGUIMIENTO Y FACTORES ECOGRÁFICOS FETALES PREDICTORES DE MAL PRONÓSTICO.

<u>Estévez Sánchez V</u><sup>1</sup>, Galindo Izquierdo A<sup>1</sup>, Gómez E<sup>1</sup>, Serván López A<sup>1</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>, Herrera Linde D<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN: La estenosis aórtica fetal es una patología con un amplio espectro de presentación. Su forma más grave, la estenosis crítica, puede desembocar en una hipoplasia del ventrículo izquierdo durante el desarrollo fetal, que condicionará el manejo postnatal y el pronóstico.

MÉTODOS Y RESULTADOS: Se estudiaron 69 fetos con estenosis aórtica durante el periodo fetal, de los cuales 8 (12%) fueron estenosis aórticas leves, 10 (15%) fueron moderadas y 51 (74%) fueron graves/críticas. Durante el seguimiento del embarazo, 28 (41%) realizaron IVE y 12 (17%) fallecieron intraútero de forma espontánea o tras valvuloplastia fetal. Llegaron a término del embarazo 29 (42%) pacientes. Se realizó valvuloplastia a 18 fetos, de los cuales 8 (44%) fallecieron intraútero tras el procedimiento, 3 (17%) interrumpieron el embarazo y 7 (39%) llegaron a término.

Los fetos con estenosis aórtica grave/crítica tuvieron una mortalidad intrautero o posnatal del 71%, frente al 6% en las estenosis leves/moderadas (p<0.001). Si además presentaban hipoplasia ventricular izquierda su mortalidad era del 78% frente al 26% de los que no la presentaban (p=0.02). Los valores Z fetales al diagnóstico del anillo mitral, anillo aórtico y aorta ascendente, fueron menores en los que fallecieron intraútero o postnatalmente respecto a los supervivientes (p<;0.05). Ninguno de los fetos que presentaban relleno anterógrado del arco aórtico o no tenían fibroelastosis endomiocárdica al diagnóstico, falleció durante el embarazo ni el seguimiento postnatal.

Se realizó seguimiento postnatal en nuestro centro a 26 pacientes. La mediana de la edad gestacional al nacimiento fue de 39+2 semanas [RI 38-40] y la del peso de 3.160 gramos [RI 2.875-3.260]. El primer procedimiento, quirúrgico o ntervencionista, se realizó a una mediana de edad de 6 días [RI 3-41]. Este procedimiento fue un Norwood clásico en 7 (30%), Norwood- Sano 2 (9%), valvotomía quirúrgica 5 (28%) y valvulopastia con balón 9 (37%). En 3 pacientes no se ha realizado ninguna intervención.

Tras una mediana de seguimiento de 63 meses [RI 16,5-123], fallecieron 7 (27%) pacientes. En cuanto al tipo de válvula aórtica de los supervivientes, 10 (52%) continúan con válvula nativa, 6 (32%) tienen un autoinjerto pulmonar (cirugía de Ross), 1 (5%) es portador de válvula mecánica y 2 (11%) están en fisiología univentricular.

CONCLUSIONES: La estenosis aórtica fetal grave/crítica es una patología de mal pronóstico con una alta tasa de mortalidad tanto pre como posnatal. Los fetos con formas leves/moderadas sin fibroelastosis ni hipoplasia de cavidades izquierdas tienen buen pronóstico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-20

### UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL EN ÉPOCA PRENATAL: TÚNEL VENTRÍCULO IZQUIERDO-AORTA.

<u>Deiros Bronte L<sup>1</sup></u>, Uceda Galiano A, Herrero B, Rodriguez R, Sanchez Pérez R, Regojo R, Gutierrez-Larraya F 

1 Hospital La Paz. Cardiología Infantil, Madrid, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: pese a los avances en medicina cardiaca fetal de los últimos años el túnel ventrículo izquierdo-aorta es un defecto cardiaco inusual y su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. Describimos un caso de diagnóstico prenatal en el segundo trimestre.

MATERIAL Y MÉTODOS: Secundigesta controlada en otro centro y remitida por sospecha de cardiopatía no filiada. Ecografia a las 12 semanas normal. Se realiza ecocardiografía fetal con hallazgo de discordancia ventrículo derecho (VD)/ventrículo izquierdo (VI) a favor de VI, disfunción de VI con zonas de fibroelastosis, discordancia tamaño pulmonar/aórtico con predominancia de aorta y flujo en vaivén sugerente de insuficiencia aórtica severa con válvula aórtica no engrosada y apertura/ cierre normales. Aorta ascendente dilatada y plano tres vasos tráquea con arco ductal y aórtico proporcionados con flujo anterógrado/retrógrado en istmo aórtico. Se estudia el tracto de salida de VI así como la raíz aórtica con visualización de un flujo de entrada con aliasing en el margen derecho por encima de la unión sinotubular aórtica que origina el gran flujo regurgitante y que conecta el VI con la aorta. Se oferta a la pareja la posibilidad de amniocentesis. Se realizan dos exploraciones semanales consecutivas sin observar nuevos signos de hidrops con persistencia de la situación de cardiomegalia y de disfunción/dilatación de VI. El estudio de arrays así como la QF-PCR resultan normales con cariotipo patológico con traslocación balanceada de los cromosomas 3,19; ante estos últimos hallazgos la pareja decide interrupción legal del embarazo (ILE). La autopsia encontró un feto acorde a las semanas de edad gestacional sin otras anomalías asociadas con confirmación de un túnel VI-aorta amplio adyacente al seno coronariano derecho/ coronaria derecha, con origen de ambas coronarias normales y observación de un VI dilatado y zonas extensas de fibrolastosis.

CONCLUSIÓN: el túnel VI aorta puede diagnosticarse en vida fetal. Se debe sospechar en casos de dilatación significativa de VI con flujo sugerente de insuficiencia aórtica severa y dilatación de aorta ascendente pero con origen del flujo regurgitante por encima de la válvula aórtica. La presentación fetal de esta anomalía puede representar el peor espectro de la enfermedad por deberse a los casos de túnel amplios con clara repercusión sobre el VI. En estos casos el despistaje de anomalías asociadas, estudio de válvula aórtica, seguimiento del embarazo estrecho con vigilancia de signos de hidrops y asesoramiento de los padres en opciones terapéuticas es obligatorio.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



10:55 - 12:25 SESIÓN COMUNICACIONES ORALES 2

Sala 2 Moderadores:

Gadah Hamzeh García. H.U de Cruces, Bilbao. Reza Hosseinpour. H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

### 0-21

### SUSTITUCIÓN VALVULAR PULMONAR CON LA PRÓTESIS BIOPULMONIC INYECTABLE. NUESTRA EXPERIENCIA EN 29 PACIENTES.

<u>Aramendi J<sup>1</sup></u>, Hamzeh G, Cubero A, Crespo A, Cortés A, Pérez C <sup>1</sup>Hospital Universitario De Cruces, Barakaldo, España

OBJETIVOS: Reportamos nuestra experiencia inicial con la bioprótesis autoexpandible Biopulmonic en posición pulmonar.

MATERIAL Y MÉTODOS: Desde 2014 hemos intervenido 29 pacientes con insuficiencia valvular pulmonar con dilatación importante de ventrículo derecho (>160 ml/m²). Edad media 31a. (5-62a.) 7 en edad pediátrica (5-16a.) la causa de la insuficiencia fue postreparación de tetralogía de Fallot en 14 pacientes, 4 postcomisurotomía pulmonar, 7 postvalvuloplastia pulmonar percutánea y otras 4 p. Técnica quirúrgica: esternotomía media 25 p. Mini-toracotomía anterior izquierda 4p. Implante perventricular sin CEC 9p. Los demás precisaron CEC convencional sin clampaje aórtico.

RESULTADOS: La prótesis fue implantada en el tronco pulmonar principal satisfactoriamente en todos los casos. El tamaño de la prótesis fue de 23 a 31 mm. En los pacientes intervenidos por esternotomía media con CEC 6 precisaron reparación de lesiones asociadas. En los demás casos la presencia de dilatación de la arteria pulmonar impidió su implante perventricular, pero todos se implantaron con 3 puntos de fijación en la porción más distal de la prótesis bajo visión directa. No hubo mortalidad operatoria. El tiempo medio de CEC en los pacientes sin lesiones asociadas fue 43 min. Volumen telediastólico de VD medio preoperatorio fue 182,8 ml/m2 en 25p. Reducción significativa a los 6m posoperatorios 111,4 mi/m2 No hubo reintervenciones.

CONCLUSIONES: La bioprótesis biológica con stent Biopulmonic es una opción eficaz y segura para el tratamiento de la insuficiencia pulmonar en edad pediátrica y adultos jóvenes. Su stent permite el implante de valve-in-valve futuro.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-22

## DOBLE SWITCH PARA EL TRATAMIENTO DE LA TRANSPOSICIÓN CONGÉNITAMENTE CORREGIDA DE GRANDES ARTERIAS. EXPERIENCIA Y RESULTADOS A LARGO PLAZO.

Moscoso Garrido B<sup>1</sup>, Serrano F<sup>2</sup>, Congiu S<sup>1</sup>, Mayol J<sup>1</sup>, Caffarena J<sup>1</sup>

1Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España, 2Hospital Universitario La Fé, Valencia, España

INTRODUCCIÓN: La transposición congénitamente corregida de grandes arterias (ccTGA) es una cardiopatía compleja caracterizada por discordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial. Frecuentemente se acompaña de malformaciones asociadas que determinan su pronóstico. Sin embargo, incluso en ausencia de otras malformaciones se ha observado deterioro de la función sistólica del ventrículo sistémico y mal pronóstico a largo plazo. Esto ha conducido a la búsqueda de una terapia quirúrgica adecuada para la reparación anatómica de ésta cardiopatía.

MÉTODOS: Realizamos una revisión retrospectiva de los registros clínicos en 2 centros en los que a partir del 2001, 7 pacientes con diagnóstico de ccTGA se sometieron a reparación anatómica por el mismo cirujano. En 6 casos ésta reparación se llevó a cabo mediante un switch arterial y auricular (Senning/Mustard modificados) y en 1 caso se realizó una cirugía de Rastelli, hemi-Mustard y derivación cavo-pulmonar de Glenn por las características anatómicas del paciente. En éste caso la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho se realizó mediante un homoinjerto. Para el switch auricular, independientemente de la técnica, se utilizó un parche pediculado de pericardio autólogo.

RESULTADOS: Con una media de seguimiento de 13,2 años +/-7,4 no se registró mortalidad. El seguimiento está disponible para todos los casos. La media de edad al momento de la cirugía fue 6,1meses, el 28% de pacientes fueron intervenidos en período neonatal. En 5 casos el switch auricular se realizó mediante la técnica de Mustard, 1 hemi-Mustard y 1 Senning. La media de tiempo en circulación extracorpórea e isquemia fue de 207min y 117min respectivamente. 1 caso requirió implante de marcapasos en el postoperatorio inmediato y reintervención a los 15años de seguimiento por insuficiencia aórtica severa y obstrucción del drenaje de la cava superior secundario a los electrodos de marcapasos. Con excepción de 1 caso todos los pacientes mantienen una fracción de eyección del ventrículo sistémico conservada. Todos los pacientes se encuentran en adecuada clase funcional (NYHA I).

CONCLUSIONES: Es innegable la dificultad técnica que representa la corrección anatómica de la ccTGA, sin embargo realizado en centros con experiencia puede ser una opción terapéutica con buenos resultados a corto y largo plazo.

A nuestro criterio es de gran importancia el uso de un parche pediculado de pericardio autólogo para ampliar la neo-aurícula izquierda y permitir un adecuado drenaje de las venas pulmonares. Además ésta maniobra confiere la propiedad de crecimiento del túnel garantizando un flujo libre de obstrucción a largo plazo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0 - 23

### EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE SLING PULMONAR.

### De Antonio Antón N<sup>1</sup>

<sup>1</sup>H. La Paz, Madrid, España

OBJETIVOS: El sling de la arteria pulmonar es la malformación congénita más infrecuente dentro de los anillos vasculares. En el sling, la rama pulmonar izquierda (RPI) se origina desde la rama pulmonar derecha, teniendo la primera un trayecto retrotraqueal. Habitualmente dan sintomatología respiratoria. Es necesario conocer si además los pacientes presentan anillos traqueales completos que precisan traqueoplastia. Nuestro objetivo es presentar nuestra experiencia en los últimos 13 años sobre esta patología.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron a todos los pacientes intervenidos entre 2007-2020 de sling de arteria pulmonar. A todos los pacientes se les realizó diagnóstico con ecocardiografía y TAC torácico. También se hizo broncoscopia pre y postquirúrgica, para el diagnóstico de anillos traqueales completos y confirmar la mejoría de la compresión traqueal tras la apertura del anillo vascular respectivamente.

RESULTADOS: En el período 2007-2020, en nuestro centro se operaron 48 pacientes con diagnóstico de anillo vascular. De ellos, en 9 pacientes el anillo pulmonar se producía por sling. La mediana de edad fue 11 (1,7-33) meses. Todos presentaron síntomas respiratorios (estridor, infección respiratoria). En todos se realizó reparación arteria pulmonar izquierda desinsertándola de su origen anómalo, liberando el trayecto retroesofágico y reimplantándola en el tronco pulmonar. En 8 pacientes (88,9%) fue necesaria la circulación extracorpórea, 1 de ellos (11,1%) precisó clampaje aórtico para cierre de foramen oval, 7 pacientes (77,7%) con anillos traqueales completos recibieron traqueoplastia por deslizamiento asociada, cierre de ductus arterioso en 2 (22,2%). 3 pacientes tenían asociadas otros defectos congénitos(delección 22q11, síndrome de Ladd, Vacterl). Un paciente de manera excepcional se operó sin necesidad de circulación extracorpórea. La mortalidad hospitalaria fue de 0%. Insuficiencia respiratoria transitoria postoperatoria en 2 (22,2%), resuelta con varios días de ventilación mecánica. Posteriormente no ha habido mortalidad en el seguimiento. 2 pacientes en el seguimiento tienen una estenosis de la RPI que precisado angiplastia por stent en RPI por estenosis severa. Ninguno de los pacientes ha precisado reintervención sobre la vía aérea en el seguimiento.

CONCLUSIONES: El sling pulmonar es una patología que precisa intervención quirúrgica tras su diagnóstico, y la presentación clínica suele venir dada por síntomas respiratorios. Es importante el estudio minucioso de la vía aérea para planificar la cirugía combinada si así lo precisa por presencia de anillos traqueales completos. La cirugía reparadora tiene muy bajo riesgo y buenos resultados. En nuestro caso no existe mortalidad ni a corto ni a largo plazo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-24

# ASISTENCIA VENTRICULAR DE LARGA DURACIÓN Y CARDIOPATÍA CONGÉNITA: RETOS TÉCNICOS PARA CONSEGUIR UN FUNCIONAMIENTO ÓPTIMO.

<u>Nieto Moral C<sup>1</sup></u>, Polo López L<sup>1</sup>, Aroca Peinado Á<sup>1</sup>, Rey Lois J<sup>1</sup>, Sánchez Pérez R<sup>1</sup>, González Rocafort Á<sup>1</sup>, Ramchandany Ramchandany B<sup>1</sup>, Centella Hernández T<sup>1</sup>, Lamas Hernández M<sup>1</sup>, Villar Sánchez-Real M<sup>1</sup>, Burgos Morales P<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN: Implantar asistencias ventriculares (AV) en situaciones anatómicas no convencionales asociadas a cardiopatía congénita y trasplante puede constituir un problema para obtener un funcionamiento adecuado de la AV.

#### Objetivo:

Presentar 4 casos que precisaron AV como puente a trasplante, donde la cardiopatía congénita subyacente necesitaba un abordaje individualizado para optimizar el funcionamiento de la AV.

MATERIAL Y MÉTODO: Caso-1: Niño, 3 años con insuficiencia cardiaca (IC) terminal, secundaria a miocardiopatía restrictiva y drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) derecho. Intervención: reparación del DVPAP, implante AVizquierda Berlin-Heart-EXCOR® (BH).

Caso-2: Niño, 5 años portador de marcapasos, miocardiopatía no filiada, displasa tricuspídea severa y comunicación interauricular (CIA). A los 4 años, IC derecha, insuficiencia tricúspide (IT) severa y cianosis (cortocircuito derecha-izquierda). Intervención: septación auricular, plastia tricúspide y Glenn. Posteriormente reingresó en anasarca, disfunción severa VD, IT masiva, presión elevada en aurícula derecha y resistencias pulmonares altas que contraindicaban Fontan. Ante la incertidumbre de mantener 1+1/2, decidimos desmontar Glenn e implantar BHbiventricular.

Caso-3: Niña, 16 meses, doble salida de VD tipo Fallot, Blalock Taussig (BT) por descendente anterior cruzando infundíbulo VD. A los 15 meses, reparación completa (transanular respetando coronaria anómala). Postoperatorio tórpido con nuevas CIVs e insuficiencias moderadas mitral, aórtica, tricúspide, que tras varias reintervenciones consideramos no septable. ECMO, listada para trasplante e implante de BHbiventricular programado; trasformamos corazón en ventrículo único (VU) sistémico y cerramos las válvulas aórtica, tricúspide y pulmonar.

Caso-4: Niña, 4 años, con fallo precoz de 2º tiempo de Fontan realizado en otro centro que nos trasladan en ECMO con fallo renal y hepático. Diagnóstico inicial: VU, atresia pulmonar en situs inversus, levoápex, eje cavas izquierdo. Intervenciones previas: 1º:cierre ductus+fístula BT, 2º:Glenn. Se desmontan Glenn-Fontan para implantar AV-biventricular (Levitronix®derecha con oxigenador+hemofiltro y BHizquierdo).

RESULTADOS: Caso-1 (reparación DVPAP + BHizquierdo): no reparar cortocircuito importante izquierdaderecha alteraría el funcionamiento de la AV, mejorando y trasplantándose exitosamente.

Caso-2 (transformación a AVbiventricular): precarga adecuada en AV derecha posibilita un funcionamiento correcto de AVbiventricular, mejorando y trasplantándose exitosamente.

Caso-3: se aisló ventrículo no septado, dadas las insuficiencias valvulares y posibles riesgos trombogénicos, logrando funcionamiento adecuado de AVbiventricular hasta trasplante. Limitación esfuerzo terapéutico por aspergilosis cerebral día +20 post-trasplante.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



Caso-4: conversión de ECMO a AVbiventricular; limitación esfuerzo terapéutico pretrasplante por fracaso multiorgánico.

CONCLUSIONES: Emplear AV en insuficiencia cardiaca terminal y cardiopatía congénita como puente a trasplante es una alternativa que ocasionalmente precisa un abordaje individualizado y no convencional, para conseguir funcionamiento óptimo de dicha asistencia.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### O-25

### REPARACIÓN VALVULAR MITRAL CON TÉCNICAS DE CARPENTIER EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

<u>Vázquez A<sup>1</sup></u>, Castelló A<sup>1</sup>, Serrano F<sup>1</sup>, Peiró E<sup>1</sup>, Cano A<sup>1</sup>, Moya A<sup>1</sup>, Ruiz E<sup>1</sup>, Saez J<sup>1</sup>, Carrasco J<sup>1</sup>, Insa B<sup>1</sup>, Martínez-León I<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Uip La Fe, Valencia, España

OBJETIVOS: Evaluación de la factibilidad de las técnicas más habituales de reparación valvular mitral en patología no congénita en pacientes pediátricos y sus resultados quirúrgicos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión retrospectiva de once pacientes intervenidos entre 2016 y 2019 con edades comprendidas entre 6 meses y 12 años. Se incluyeron enfermos con insuficiencia mitral severa sintomática, siendo clasificados en función del mecanismo de regurgitación mitral, la etiología de la misma, y la clasificación según los grupos de Carpentier. Se analizaron las técnicas de reparación aplicadas en cada caso y los resultados clínicos y ecocardiográficos obtenidos en el postoperatorio inmediato.

RESULTADOS: Entre los pacientes analizados, la etiologías causantes de la patología mitral fueron degenerativa (45,5%), displásica (27,3%), endocarditis (18,2%) y yatrogénica (9.1%). El mecanismo causante más frecuente fue el prolapso o rotura de uno o ambos velos y/o cuerdas tendinosas (6 casos, Carpentier tipo II) y dilatación anular o perforación de un velo (3 casos, Carpentier tipo I). Dos pacientes fueron intervenidos por doble lesión en el contexto de un complejo de Shone (Carpentier IIIA) asociando resección de membrana supramitral y de obstrucción subaórtica. Los procedimientos quirúrgicos sobre velos y aparato subvalvular se individualizaron en función del mecanismo subyacente en cada caso. Además, seis pacientes recibieron anuloplastia mitral con anillo completo o parcial; aislado o añadido a las técnicas de reparación, con la finalidad de estabilizar la misma cuando el tamaño del anillo nativo así lo permitió. Una paciente asoció anuloplastia tricúspide por regurgitación significativa funcional. La reparación mitral fue exitosa intraoperatoriamente en todos los casos en primera instancia, siendo valorada ecocardiográficamente como insuficiencia residual inexistente o trivial en el 54,5%, ligera en el 36,4% y ligera/moderada en el 9.1%. No hubo ningún exitus durante el perioperatorio. En el seguimiento a corto plazo, en tres pacientes (27,3%) progresó la regurgitación al menos en un grado, permaneciendo dos de ellos asintomáticos y sin necesidad de reintervención.

CONCLUSIONES: En nuestra breve experiencia, consideramos que las técnicas habituales de reparación mitral establecidas para la patología valvular adquirida podrían ser aplicables y reproducibles en un gran espectro de enfermos pediátricos con buenos resultados inmediatos. Existen incógnitas en relación a la estabilidad de la reparación a largo plazo que podría no ser equiparable a la del paciente adulto. Un análisis preoperatorio adecuado de la válvula así como la formación de los cirujanos en técnicas de reparación valvular son fundamentales para la consecución de los mejores resultados.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-26

### SUSTITUCIÓN VALVULAR PULMONAR, EXPERIENCIA DE UN CENTRO.

<u>Ramchandani</u> B<sup>1</sup>, Lamas M<sup>1</sup>, Centella T<sup>1</sup>, Sánchez R<sup>1</sup>, Rey J<sup>1</sup>, Sánchez I<sup>2</sup>, Rivero N<sup>2</sup>, González Á<sup>1</sup>, Polo L<sup>1</sup>, Aroca Á<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Alianza Hospital Universitario La Paz Y Ramón & Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Cardiología pediatrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

OBJETIVO: La sustitución valvular pulmonar es una estrategia común a la hora de reconstruir el tracto de salida del ventrículo derecho en patología congénita. Analizamos y comparamos los resultados a largo plazo de las prótesis de pericardio bovino en niños y adultos.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo y de seguimiento de todos los pacientes con sustitución valvular pulmonar por prótesis bovinas desde 2004 hasta 2018. Se analizó como evento primario la reintervención; definida como nuevo implante de prótesis pulmonar quirúrgico o percutáneo u otro procedimiento especifico sobre prótesis pulmonar de manera percutánea. Se estudió como evento secundario la disfunción protésica definida como estenosis moderada o severa y/o insuficiencia severa en el seguimiento así como todos aquellos eventos recogidos en el evento primario. Asimismo, se analizó el remodelado inverso del ventrículo derecho por RM tras la intervención.

RESULTADOS: Se realizaron 146 Intervenciones en 143 pacientes (61,6% varones). El 81,5 % fueron adultos (edad media en la cirugía 29,13±7,2 años) un 18,5% fueron menores (edad media en la cirugía 14,49±2,51 años). Seguimiento de 99% de los casos con una mediana de 6,1 años (5,87 años en adultos y 6,78 años en menores). Hubo 15 reintervenciones (5 quirúrgicas y 10 percutáneas). La supervivencia libre de reintervención fue de 100%, 100% y 88±7% a los 3, 5 y 10 años en adultos y de 100%, 100% y 77,3±12% a los 3, 5 y 10 años en menores, sin diferencias estadísticamente significativas. La supervivencia libre de disfunción protésica fue de fue de 98±1%, 97±2% y 70,2±8% a los 3, 5 y 10 años en adultos y de 95,8±4%,, 86,7±4% y 57,3±13% a los 3, 5 y 10 años en menores de edad sin diferencias estadísticamente significativas. En el seguimiento los volúmenes diastólicos del ventrículo derecho se redujeron un 75,1ml/m2 (p=<0,01) en adultos y 50,91ml/m2 (p=0,01) en menores.

CONCLUSIONES: Las prótesis bovinas tienen una adecuada función a medio-largo plazo y permiten el remodelado inverso del ventrículo derecho. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la tasa de reoperación ni disfunción protésica tanto en adultos como en menores de edad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### O-27

### CIRUGÍA DE RAÍZ AÓRTICA TRAS SWITCH ARTERIAL.

<u>Gil-Jaurena J<sup>1</sup></u>, Pardo C, Bellido A, Pita A, Monzón D, Pérez-Caballero R <sup>1</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

INTRODUCCIÓN. El switch arterial se consolidó como cirugía de elección en el tratamiento neonatal de la trasposición de grandes arterias (TGA). A medida que aumentan las cohortes y seguimiento de los pacientes, aparecen problemas que requieren soluciones quirúrgicas. Presentamos una serie inicial de afectación de raíz aórtica tras switch arterial.

MATERIAL Y MÉTODOS. Seis pacientes entre 6 meses y 21 años (mediana 12 años) y 6-64 Kg. (mediana 43) fueron intervenidos por insuficiencia de la válvula neo-aórtica y dilatación de raíz tras switch arterial. La anatomía post-quirúrgica condiciona que las ramas pulmonares se sitúen por delante de la aorta ascendente (maniobra de Lecompte). Detallamos las maniobras particulares de canulación arterial, acceso a la raíz aórtica y técnicas quirúrgicas utilizadas (en válvula y aorta ascendente).

RESULTADOS. En dos pacientes la canulación se realizó por vía femoral (vena y arteria) y en el resto fue central. La bifurcación pulmonar (Lecompte) se desmontó en cinco casos, y sólo la rama pulmonar derecha en el restante. Tres pacientes precisaron recambio valvular por displasia de la neo-aorta (1 prótesis valvular y 2 Bentall). En dos casos se preservó la válvula nativa, sustituyendo la raíz y aorta ascendente (David y Yacoub, respectivamente). Una neo-válvula con pericardio equino fue confeccionada para el paciente de seis meses. Dos pacientes precisaron, además, sustitución de tronco o ramas pulmonares.

CONCLUSIONES. La patología de la raíz aórtica tras el switch arterial es poco frecuente, aunque tal vez esté infravalorada por el todavía escaso seguimiento. Debido a la maniobra de Lecompte inicial, tanto la canulación arterial como la manipulación de las ramas pulmonares para acceder a la raíz aórtica deben planificarse de antemano. Pueden aplicarse técnicas de preservación valvular (David, Yacoub) si la neo-válvula aórtica no es displásica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### O-28

### REMPLAZO VALVULAR MITRÁLICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA: UN ESPECIAL RETO QUIRÚRGICO EN PACIENTES POR DEBAJO DE LOS DOS AÑOS DE VIDA.

<u>Melo  $M^1$ </u>, Calle Valde  $C^1$ , Garcia Torres  $E^1$ , Boni  $L^1$ , Arias Dachary  $J^1$ , Caro Barri  $A^1$ , Montañes Desmas  $E^1$ , Fernandez Flores  $M^1$ , Toral Vazquez  $B^1$ , Albert De La Torre  $L^1$  

1Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

ANTECEDENTES: La valvulopatía mitralica en edad pediátrica es un reto para el cirujano cuando la valvula no se puede reparar y el niño está por debajo de dos años de vida. Presentamos nuestra revisión sobre la sustitución valvular mitralica, con particular enfoque en los pacientes con edad inferior a 2 años.

MÉTODOS: Entre el 2008 y el 2019, 18 pacientes fueron sometidos a remplazo valvular mitralico. De estos, 10 pacientes tenían edad inferior a los 2 años y un peso menor de 10 kg. El 55% de los pacientes tenían de entrada insuficiencia grave mitral, mientras el 22,5% tenían estenosis grave, y otro 22,5% tenían doble lesión valvular. La cardiopatía asociada más común fue el Canal auriculo-ventricular (27,7% de los casos), seguida por el complejo de cavidades izquierdas hipoplasicas (11,1%). En el 61,1% de los casos el remplazo fue con valvula mitral (cuya posición fue suprannular en 1 paciente), en el 22,2% fue implantada una válvula biológica, y en el 16% de los casos, que tenían un anillo inferior a los 16 mmm, fue utilizada la prótesis Melody en posición mitral. En el 22% de los pacientes fue necesario asociar otras proceduras en la misma cirugia: en dos pacientes un Ross-Konno, una ampliación de estenosis supraortica mediante técnica de Brom y una annuloplastia de tricúspide.

RESULTADOS: La mediana del tiempo la estancia en UCIP fue de 9 días (max 64 – min 3), mientras la estancia total fue de 39 (max 105 – min 20). La mediana del tiempo de intubación fue de 2,5 días (máx 105-min 20). Fue necesario reintervenir a corto plazo 6 pacientes: en 3 por trombosis de próstesis mecánica, en 1 por degeneración precoz de protesis biológica, y en 1 por migración de valvula Melody en ventrículo izquierdo. Todos estos pacientes tenían una edad inferior a los 2 años. El tiempo de follow-up es de 4,7 años y el gradiente transprotesico medio en total fue de 6 mmhg y de 7 mmhg para los niños inferior a los 2 años de vida. Dos pacientes fallecieron, debido a causa independientes al remplazo (imposibilidad de extubación por patología pulmonar y oclusión coronarica post cirugía de Ross).

CONCLUSIÓN: El remplazo valvular mitralico presenta altas tasas de complicaciones para pacientes inferiores a los 2 años de vida: una valida alternativa podría ser utilizar de la valvula Melody en posición mitralica, permitiendo su dilatación mediante cateterismo con el crecimiento del niño.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-29

### CIRUGÍA VÍDEO-ASISTIDA EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

<u>Gil-Jaurena J<sup>1</sup></u>, Pérez-Caballero R, Pita A, Pardo C, Monzón D, Alonso S <sup>1</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

INTRODUCCIÓN. La cirugía mini-invasiva forma parte de varios programas en cardiopatías congénitas. Nuestro grupo posee una experiencia acreditada, con más de 300 casos. Un paso más es el abordaje con apoyo de vídeo-asistencia, del que presentamos una experiencia inicial.

Material y métodos. Recogemos 15 pacientes (7 niñas y 8 niños) con edades entre 6 y 18 años (media 12) y pesos entre 23 y 76 Kg. (media 45). Diagnóstico inicial de CIA ostium secundum en 13 casos, CIA ostium primum en uno e insuficiencia mitral en otro. La cirugía se realizó mediante canulación femoral/yugular, con vídeo-asistencia y clampaje en línea axilar, por mini-toracotomía derecha. Los dos últimos pacientes varones fueron intervenidos por un acceso peri-areolar.

RESULTADOS. El defecto se corrigió mediante sutura en 6 pacientes y parche en el resto. Se añadió cierre de "cleft" en un caso y plastia más anillo en otro (ambos, mitrales). Tiempos medios de bomba 135 (rango 94-200) y clampaje 48 (23-124) minutos, respectivamente. En dos casos, la incisión se amplió de 4 a 8 cm. Un paciente presentó síndrome compartimental, precisando fasciotomía.

CONCLUSIONES. La corrección de defectos congénitos mediante canulación periférica, vídeo-asistencia y mini-incisiones precisa de una curva de aprendizaje con tiempos quirúrgicos que duplican a los habituales. Consideramos recomendable un bagaje previo en accesos mini-invasivos ante la posibilidad de ampliación o reconversión a un acceso sub-mamario o axilar. Estéticamente, los resultados son excelentes.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



12:30 - 14:00

**SESIÓN COMUNICACIONES ORALES 3** 

Sala 1

Moderadores:

Pablo Meras, H. U. La Paz, Madrid.

Nuria Gil. H.U. Gregorio Marañón, Madrid.

### 0-31

### SHUNT PRETRICUSPÍDEO Y SÍNDROME DE EISENMENGER: UNA COMBINACIÓN LETAL.

<u>Playán Escribano J<sup>1</sup></u>, Segura de la Cal T<sup>2</sup>, Dos Subirá L<sup>3</sup>, Lázaro Salvador M<sup>4</sup>, Barberá Mir J<sup>5,6</sup>, Garrido-Lestache E<sup>7</sup>, Otero González I<sup>8</sup>, Martínez-Quintana E<sup>9</sup>, López Ramón M<sup>10</sup>, Martínez Meñaca A<sup>11</sup>, Molina Ferragut L<sup>12</sup>, Suberviola V<sup>13</sup>, López Reyes R<sup>14</sup>, Barrios Garrido-Lestache E<sup>15</sup>, Escribano Subías P<sup>2,16</sup>

¹Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España, ²Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, ³Unidad Integrada de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y el Adulto de Vall d'Hebron - Sant Pau, Servicio de Cardiología, Unidad Integrada de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y el Adulto de Vall d'Hebron - Sant Pau, Barcelona, España, ⁴Servicio de Cardiología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España, ⁵Departamento de Medicina Pulmonar, Hospital Clínic, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Barcelona, España, ⁶Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES). , Madrid, España, ¬Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>8</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitario A Coruña, A Coruña, España, <sup>9</sup>Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas, España, ¹¹ Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España, ¹¹ Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España, ¹² Servicio de Cardiología, Hospital del Mar, Barcelona, España, ¹³ Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España, ¹⁴ Servicio de Neumología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España, ¹⁵ Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid, España, ¹⁵ Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: la hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una comorbilidad frecuente en las cardiopatías congénitas que afecta significativamente su pronóstico. Nuestro objetivo fue conocer cómo influye la localización del shunt en las características y el pronóstico de estos pacientes.

#### MÉTODOS

: El REHAP es un registro voluntario, español, multicéntrico de pacientes mayores de 14 años que incluye pacientes con hipertensión arterial pulmonar y que se inició en 2007. Se analizaron los pacientes con HAP y cardiopatías congénitas y compararon las características basales, la clase funcional, los datos de cateterismo derecho y la supervivencia. Se empleó un modelo de regresión de Cox para evaluar el impacto de la localización del shunt en el pronóstico, después de buscar variables confusoras y modificadoras del efecto. El tipo de shunt resultó ser una variable modificadora, por lo que realizamos un análisis de regresión múltiple para obtener la hazard ratio (HR) para cada grupo clínico.

RESULTADOS: se analizaron 664 pacientes, 209 (31%) con shunt pretriscuspídeo, 288 (43%) con shunt posttricuspídeo simple y 167 (25%) con shunt posttricuspídeo complejo. Los pacientes con shunt pretriscupídeo presentaron más frecuentemente HAP postreparación, mientras los dos grupos con shunt posttricuspídeo fueron mayoritariamente pacientes en Eisenmenger. No hubo diferencias en clase funcional o sexo. El tiempo medio de seguimiento fue de 10 años. Se realizó un análisis de supervivencia ajustado por edad (Hazard ratio (HR) 1.02 p <0.001), clase funcional (HR 2.45 p 0.001) y grupo clínico, ya que eran variables



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



confusoras. El grupo clínico también fue una variable modificadora del efecto, por lo que hicimos un análisis de regresión múltiple, ajustando las variables de confusión, para calcular la razón de riesgo para cada grupo clínico: en pacientes con síndrome de Eisenmenger, la HR es 0.27 (p <0.001) para shunt postricuspídeo simple y HR 0,38 (p <0,001) para shunt postricuspídeo complejo (grupo de referencia: shunt pretricuspídeo). En los otros grupos clínicos, el tipo de shunt no alcanzó significación estadística.

CONCLUSIÓN: el tipo de shunt se correlaciona con las características clínicas y la hemodinámica en pacientes con HAP relacionada con cardiopatías congénitas. Además, afecta significativamente el pronóstico en pacientes con Eisenmenger, con un resultado mucho peor para aquellos con shunt pretriscuspídeo. La clase funcional y el grupo clínico también están estrechamente relacionados con el resultado. Se deben realizar más estudios centrados en los cambios adaptativos del ventrículo derecho en los shunts en diferentes ubicaciones, y el impacto pronóstico de estos mecanismos.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0-32

# HIPERTENSIÓN PULMONAR IDIOPÁTICA EN EL REGISTRO PEDIÁTRICO ESPAÑOL: CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, MANEJO Y FACTORES DE RIESGO PARA LA SUPERVIVENCIA.

<u>Playán Escribano J<sup>1</sup></u>, Segura de la Cal T<sup>2</sup>, Escribano Subías P<sup>2,3</sup>, Mendoza Soto A<sup>4</sup>, Labrandero C<sup>5</sup>, Guillén Rodríguez I<sup>6</sup>, Caicedo Cuenca L<sup>7</sup>, Sabaté Rotés A<sup>8</sup>, Villagrá Albert S<sup>9</sup>, López Ramón M<sup>10</sup>, Conejo Muñoz L<sup>11</sup>, Izquierdo Riezu M<sup>12</sup>, Iñigo Martín G<sup>13</sup>, Escribá Bori S<sup>14</sup>, del Cerro Marín M<sup>15</sup>

¹Servicio de cardiología, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España, ²Unidad de Hipertensión pulmonar, Hospital Universtario 12 de Octubre, Madrid, España, ³Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España, ⁴Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario 12 de octubre, Madrid, España, ⁵Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, ⁶Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, ¬Servicio de Cardiología Pediátrica, Clínica Shaio, Bogotá, Colombia, ®Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, ³Unidad de cardiopatías congénitas, Madrid, España, ¹OServicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet. , Zaragoza, España, ¹¹Servicio de Cardiología, Hospital Regional Universitario de Málaga. , Málaga, España, ¹¹Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Donostia, Guipúzcua, España, ¹³Servicio de Pediatría, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España, ¹¹Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Son Espases, Mallorca, España, ¹¹Servicio de Cardiología pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal. , Madrid, España

INTRODUCCCIÓN: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una enfermedad rara que afecta a las pequeñas arterias pulmonares, produciendo una obliteración gradual de la luz arterial que conduce al aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar y, en última instancia, a la insuficiencia ventricular derecha y a la muerte. La HAP idiopática se refiere a pacientes sin una causa subyacente identificable, aunque algunos de ellos pueden tener una causa genética. Nuestro objetivo fue definir las características basales, la terapia inicial y los factores de riesgo para la supervivencia de los pacientes pediátricos con HAP idiopática.

MATERIAL Y MÉTODOS: El registro REHIPED es un registro español, multicéntrico y observacional de hipertensión pulmonar en la población pediátrica (<18 años) que comenzó en 2009. Los pacientes diagnosticados entre 1998 y 2008 se incluyeron de forma retrospectiva. Se analizaron 47 pacientes con HAP idiopática.

RESULTADOS: La edad media en el momento del diagnóstico fue de 4,5 años, y hubo una proporción similar de ambos sexos. La mayoría de los pacientes estaban en clase funcional I-II. La presión arterial pulmonar media fue de 47,3  $\pm$  16,3 mmHg, con un índice medio de resistencia vascular pulmonar de 12  $\pm$  8,3 WU  $\cdot$  m2. La terapia inicial fue monoterapia oral en 67%, monoterapia con prostanoides en 11% y terapia combinada con prostanoides en 9%. Al final del seguimiento, el 55% de los pacientes habían recibido prostanoides. El tiempo medio de seguimiento fue de 8 años. Las tasas de supervivencia libre de muerte o trasplante fueron del 91% (intervalo de confianza (IC) del 95%, 79-97%), 82% (IC del 95%: 67-91%) y 70% (IC del 95%, 52-82 %) a 1, 5 y 10 años. 7 pacientes se sometieron a trasplante pulmonar. Los principales factores que influyen en la supervivencia, tras ajustar por resistencia vascular pulmonar, fueron la clase funcional III-IV (Hazard Ratio (HR) 4.6 p 0.022) y la edad de diagnóstico menor de 2 años (HR 4 p 0.031).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIONES: la hipertensión pulmonar idiopática en la edad pediátrica afecta a ambos sexos por igual y comienza a una edad temprana. Los prostanoides se usaron en el 55% de los pacientes. Los principales factores que influyen en la supervivencia, tras ajustar por resistencia vascular pulmonar, fueron la clase funcional III-IV y la edad de diagnóstico menor de 2 años.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### 0 - 33

### HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN LA EDAD PEDIÁTRICA: CARACTERÍSTICAS Y PRONÓSTICO SEGÚN GRUPO CLÍNICO.

<u>Playán Escribano J<sup>1</sup></u>, Segura de la Cal T<sup>2</sup>, Escribano Subías P<sup>2,3</sup>, Labrandero C<sup>4</sup>, Rodríguez Ogando A<sup>5</sup>, Moreno Galdó A<sup>6</sup>, Lozano Balseiro M<sup>7</sup>, Moya Bonora A<sup>8</sup>, Gómez Guzman E<sup>9</sup>, Espín López J<sup>10</sup>, Perín F<sup>11</sup>, Plata Izquierdo B<sup>12</sup>, Viadero Ubierna M<sup>13</sup>, Zapata Sánchez M<sup>14</sup>, del Cerro Marín M<sup>15</sup>

¹Servicio de Cardiología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España, ²Unidad de Hipertensión Pulmonar, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, ³Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España, ⁴Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, ⁵Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, ⁶Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, ¬Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Teresa Herrera, A Coruña, España, ®Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España, °Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, ¹ºServicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, ¹¹Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de las Nieves., Granada, España, ¹²Servicio de Cardiología Pediátrica, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España, ¹³Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla., Santander, España, ¹⁴Servicio de Cardiología Pediátrica, Clínica Cardio VID, Medellín, Colombia., ¹⁵Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una comorbilidad frecuente en las cardiopatías congénitas (CC) que afecta significativamente a su pronóstico. Una gran variedad de CC pueden desarrollar HAP, pero sus características nos permiten agruparlas en cuatro grandes grupos: Eisenmenger, HAP severa asociada a shunt no restrictivo, HAP severa asociada a shunt restrictivo y HAP post cirugía de reparación. Nuestro objetivo fue estudiar las diferencias clínicas y pronósticas en los grupos de Eisenmenger, shunt restrictivo, HAP postoperatoria, e HAP idiopática.

MATERIAL Y MÉTODOS: El registro REHIPED es un registro español, multicéntrico, observacional y prospectivo sobre la hipertensión pulmonar en la población pediátrica < 18 años y que empezó en 2009. Los pacientes diagnosticados entre 1998 y 2008 se incluyeron de manera retrospectiva. Se analizaron aquellos pacientes con HAP: 47 pacientes con HAP idiopática, 30 con síndrome de Eisenmenger y 69 con HAP tras cirugía correctora o con shunt restrictivo.

RESULTADOS: De los 146 pacientes, 30 (20,6%) presentaban Eisenmenger, 69 (47,2%) HAP asociada a shunt restrictivo (8) o tras cirugía correctora (61), y 47 (32,2%) presentaban HAP idiopática. Hubo una distribución uniforme de sexos en todos los grupos. Los pacientes con shunt restrictivo o postcirugía correctora, y los del grupo de HAP idiopática fueron significativamente más jóvenes. No hubo diferencias en cuanto a clase funcional. Los dos grupos de HAP asociada a cardiopatías congénitas presentaron una proporción significativamente mayor de cromosomopatías. Los pacientes con Eisenmenger presentaron mayor presión pulmonar media y mayores resistencias vasculares pulmonares y cociente resistencias vasculares pulmonares/sistémicas. En los pacientes con idiopática se inició con mayor frecuencia tratamiento con prostanoides, en monoterapia o combinados (19%), y se emplearon prostanoides más frecuentemente durante el seguimiento (67%). El tiempo de seguimiento medio fue de 9 años. En el análisis de supervivencia a 10 años, se observa, con tendencia a la significación (p 0,08), un mejor pronóstico de los pacientes con



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



síndrome de Eisenmenger, seguidos de los pacientes con shunt restrictivo o HAP postcirugía correctora y, en último lugar, el grupo de HAP idiopática.

CONCLUSIÓN: El grupo clínico y etiológico de la HAP define tanto las características basales como el pronóstico de los pacientes. El uso de prostaciclinas es más frecuente en la HAP idiopática. El grupo de Eisenmenger, que presenta la mayor severidad hemodinámica basal, es el de mejor pronóstico. La HAP idiopática presenta la menor tasa de supervivencia libre de muerte o trasplante a 10 años.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0 - 34

## RECONSTRUCCIÓN VALVULAR AÓRTICA CON TÉCNICA DE OZAKI: EXPERIENCIA INICIAL DE DOS HOSPITALES.

**Polo López L<sup>1</sup>**, García Torres E<sup>2</sup>, González Rocafort Á<sup>1</sup>, Boni L<sup>2</sup>, Sánchez Pérez R<sup>1</sup>, Arias Dachary F<sup>2</sup>, Rey Lois J<sup>1</sup>, Calle Valda C<sup>2</sup>, Ramchandani Ramchandani B<sup>1</sup>, Centella Hernández T<sup>1</sup>, Lamas Hernández M<sup>1</sup>, Aroca Peinado Á<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HU La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>HU 12 de Octubre, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La valvulopatía aórtica de etiología congénita afecta a pacientes que aún no completaron su crecimiento y a adultos jóvenes con una vida activa. Cuando requiera cirugía, siempre intentaremos reparar la válvula dañada. De esta manera se mantiene el crecimiento natural del anillo valvular y se evita la interposición de una prótesis mecánica que asocia anticoagulación de por vida. En 2011 Ozaki describió su técnica de reconstrucción valvular aórtica (VAo). Esta técnica novedosa nos ofrece una posibilidad de reconstrucción VAo con velos de pericardio, indicada cuando hay que explantar la válvula porque no es susceptible de reparar con las técnicas convencionales. Es una alternativa quirúrgica al recambio valvular protésico, al Ross o al homoinjerto en posición aórtica.

OBJETIVO: Describir nuestra experiencia inicial y pionera en España con el uso de la técnica de Ozaki en la reconstrucción VAo. Los pacientes han sido operados en 2 hospitales de referencia en el tratamiento integral de la cardiopatía congénita.

MATERIAL Y MÉTODO: Incluimos en este trabajo a 6 pacientes que recibieron reconstrucción VAo con técnica de Ozaki entre Octubre-2019 y Febrero-2020. Los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente en 2 hospitales, por cirujanos especialistas en cardiopatías congénitas. La técnica descrita por Ozaki usa plantillas y medidores para elaborar unos neovelos de pericardio autólogo previamente tratados con glutaraldehido, con un procedimiento sistematizado y reproducible. Obtenemos así una neo-VAo con gran superficie de coaptación. Valoración pre-intra y postoperatoria de la VAo efectuada con ecocardiografía. Estudio estadístico con SPSS-20.

RESULTADOS: Edad media 14±7,8 años (rango 7-29 años), peso medio 48±21 kg (rango 23-85 kg), 4-varones y 2-mujeres. Ningún paciente estaba operado, por lo que utilizamos su pericardio autólogo en todos, 3-(50%) tenian valvuloplastia percutánea previa. Diagnóstico de doble lesión aórtica severa en 5-(83%), estando asintomáticos 4-(67%). Anatomía VAo: bicúspide-3, tricúspide-2, unicúspide-1. Pre-cirugía, la media de los gradientes VAo pico fue 70±44 mmHg y la insuficiencia era moderada/severa en todos. Media de tiempos quirúrgicos de extracorpórea 140±31 minutos, y de pinzado aórtico 115±27 minutos. Sin mortalidad hospitalaria. Postoperatorio favorable con intubación media de 2,7±0,8 horas y alta hospitalaria en 6±2 días. Seguimiento medio de 2±1 meses favorable, con media de gradiente VAo pico de 18±12 mmHg y todos sin insuficiencia.

CONCLUSIONES: La reconstrucción VAo según técnica de Ozaki es reproducible y tiene buenos resultados a corto plazo. La neo-VAo con amplia superficie de coaptación reconstruida proporciona una excelente hemodinámica. El tiempo confirmará o no la idoneidad de esta técnica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0 - 35

## DERIVACIÓN CAVOPULMONAR TOTAL USANDO UN CONDUCTO VALVULADO YUGULAR BOVINO. EXPERIENCIA Y RESULTADOS.

Moscoso Garrido B<sup>1</sup>, Congiu S<sup>1</sup>, Mayol J<sup>1</sup>, Caffarena J<sup>1</sup>

1Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN: La derivación cavo-pulmonar total, conocida como circulación de Fontan se considera el estadio final del tratamiento quirúrgico paliativo para muchas cardiopatías complejas. Desde la primera cirugía la técnica ha sufrido varias modificaciones. Actualmente el conducto extracardíaco descrito por Marceletti se ha convertido en la técnica más utilizada para finalizar la derivación cavo-pulmonar. En éste estudio compartimos nuestra experiencia y resultados en la finalización de la circulación de Fontan, utilizando un conducto yugular bovino luego de remover su válvula.

MÉTODOS: Se revisó de forma retrospectiva los registros clínicos de 22 pacientes con fisiología de ventrículo único que fueron sometidos a cirugía para finalizar la circulación de Fontan entre 2015-2019. Para la realización de la derivación cavo-pulmonar inferior se utilizó un conducto yugular bovino luego de remover su válvula. Se implantó el conducto como un conducto extracardíaco o intra-extracardíaco en función de las características de cada paciente.

RESULTADOS: A todos los pacientes se les realizó una derivación cavo-pulmonar superior previamente. La edad media al momento de la cirugía fue de 6años (3,2–13). El tiempo medio de circulación extracorpórea fue de 88minutos +/-13.67. 2 pacientes requirieron un conducto intra-extracardíaco por razones anatómicas. El conducto más utilizado fue de 18 mm en 16/22 casos. La válvula del conducto se retiró durante la cirugía en todos los casos. En 1 caso se realizó además una sustitución de la válvula aurículo-ventricular. La duración media de estancia en UCI y hospitalaria fue de 8 y 22 días respectivamente. Un paciente requirió reintervención quirúrgica dentro de las primeras 24 horas debido a una estenosis parcial del conducto extracardiaco generado por la válvula de Eustaquio. Con un seguimiento medio de 24,3 meses disponible para 21 casos los conductos se mantuvieron permeables durante el último control y los pacientes en adecuada clase funcional.

CONCLUSIÓN: El implemento de la conexión cavo-pulmonar extracardíaca ha representado un indudable cambio en los resultados a corto y largo plazo en ésta cirugía. Los materiales que se han utilizado para la derivación cavo-pulmonar inferior han sido varios sin encontrarse el ideal. En nuestra experiencia, el conducto yugular bovino es fácil de manipular, tiene mejores efectos hemostáticos y es más flexible, con mejor capacidad de adaptación, en comparación con los conductos tradicionales. Creemos que representa una herramienta más a ser tomada en cuenta dentro de la cirugía de derivación cavo-pulmonar total.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0 - 36

## TRASPLANTE CARDÍACO PEDIÁTRICO EN PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

<u>Bianco L<sup>1</sup></u>, Viñas Fernandez D<sup>2,1</sup>, Cortesi A<sup>1</sup>, Dolader Codina P<sup>1</sup>, Abella Antón R<sup>1</sup>, Fernandez-Doblas J<sup>1</sup>, Balcells Ramírez J<sup>1</sup>, Izquierdo Blasco J<sup>1</sup>, Daina Noves C<sup>1</sup>, Rosés Noguer F<sup>1</sup>, Sabaté Rotés A<sup>1</sup>, Gran Ipiña F<sup>1</sup>

1Hospital Universitari Vall D' Hebron, Barcelona, España, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Girona, España

OBJETIVOS: El trasplante cardíaco pediátrico en pacientes con cardiopatías congénitas (CC) representa un reto debido a la presencia de factores cuales anatomías complejas, esternotomías o sensibilización por cirugías previas. Describimos nuestra experiencia en trasplante cardíaco pediátrico en pacientes con CC.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se registraron retrospectivamente los trasplantes cardíacos pediátricos realizados desde diciembre 2008 hasta enero2020.

RESULTADOS: Se realizaron 51 trasplantes en 19 mujeres (37%) con una edad media de 87±6 meses. La indicación fue por miocardiopatía (MC) en el 70% (N=36) y por CC en el 29% (N=15). De estos últimos el 53% (N=8) presentaban fisiología biventricular y el 47% (N=7) univentricular.

Previo al trasplante precisaron asistencia ventricular el 14% (N=2) del grupo con CC y el 42% (N=14) del con MC, p=0.094. Presentaban hipertensión pulmonar el 43% (N=6) de los pacientes con CC y el 32% (N=11) con MC, p=0.522.

Se encontraron diferencias significativas en el tiempo de circulación extracorpórea (CEC) siendo mayor en el grupo con CC ( $250\pm58$  vs  $198\pm67$  minutos, p=0.0296). No hubo diferencias en el tiempo de isquemia ( $226\pm72$  minutis en CC vs  $208\pm46$  minutos en MC, p=0.32).

En el post-trasplante, el grupo con CC requirió más soporte circulatorio (43% vs 9%, p=0.013), mayor tiempo de ventilación mecánica (312 [240-744] horas vs 51 [44-143] horas, p = 0.0008) y más días de estancia en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) (28 [18-45] días vs 13 [10-23] días, p=0.0275). No hubo diferencias significativas en la incidencia de disfunción ventricular derecha, fallo renal ni rechazo.

Con una mediana de seguimiento de 54 (0-134) meses la supervivencia fue 97% (N=35) en MC vs 73% (N=11) en CC, concentrándose las diferencias en los primeros tres meses post-trasplante (fallecidos: N = 3 en CC vs N = 0 en MC, p = 0,022), mientras en el seguimiento posterior no se hallaron diferencias (1 éxitus en cada grupo).

CONCLUSIONES: Los pacientes con CC presentan mayor tiempo de CEC, más días de ingreso en UCI y de soporte invasivo con una mayor mortalidad post-operatoria. A pesar de ello, los resultados son buenos y pasado el post-operatorio inicial su evolución es similar a la del grupo con MC.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-37

# ¿ES POSIBLE REDUCIR LA INCIDENCIA DE SINDROME LINFOPROLIFERATIVVO POSTRASPLANTE CARDIACO INFANTIL CON LA DETERMINACION PERIODICA DE PCR A VEB?.

<u>Gil N<sup>1</sup></u>, Reyes A<sup>1</sup>, García Morin M<sup>1</sup>, Panadero E<sup>1</sup>, Centeno M<sup>1</sup>, Catala P<sup>1</sup>, Camino M<sup>1</sup>

\*IHgu Gregorio Marañon, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: El VEB está implicado en la patogénesis del síndrome linfoproliferativo posttrasplante(SLPPT) en el 70% de los casos. La incidencia de SLPPT es actualmente del 5% al 9%. El chequeo periódico, mediante PCR sanguínea, del VEB en los pacientes con trasplante de órgano sólido ha tomado importancia en los últimos años, sin embargo, tanto el seguimiento, como la actitud terapéutica, varía en cada centro.

OBJETIVO: Determinar el impacto de la monitorización periódica de la replica ion de VEB y su tratamiento sobre el desarrollo de SLLPT.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo. de los niños trasplantados en nuestro centro. Previo al trasplante realizamos serología (IgG VEB). Postrasplante monitorizamos cada 3 meses PCR VEB considerándola positiva >300 copias/ml. casos positivos se disminuyó la inmunosupresión (manteniendo niveles de tacrolimus entre 5 -7) y tratamiento con valganciclovir. Si la clínica era dolor abdominal se realizaba ecografía abdominal. En aquellos con PCR positiva a pesar del tratamiento se realizó despistaje de SLPPT y amigdalectomia en hipertrofia amigdalar.

RESULTADOS: Desde 2009 a 2018 se realizaron en nuestro centro 77 trasplantes. La PCR a VEB se determinó en 70 pacientes con edad media 6 años (3meses-12 años). 61% de los pacientes eran seropositivos a VEB antes del trasplante. Tras un tiempo medio de seguimiento de 25 meses 25 niños presentaron PCR VEB positiva lo que supone una incidencia del 35%: primoinfeción 56% y reactivación 44%. 56% de los niños estaban asintomáticos ,30.4 % presentaron síntomas tipo mononucleosis y un 22% dolor abdominal. 8 pacientes precisaron amigdalectomia. Tras un tiempo medio de seguimiento de 7,4 meses se consiguió negativizar la PCR a VEB.

En los niños con PCR persistentemente elevada o con dolor abdominal se solicitaba ecografía abdominal o PETTAC para descartar SLPPT. Solamente 2 pacientes padecieron SLPPT que cursaron con clínica de dolor abdominal en el momento de la primera determinación positiva a PCR a VEB. Ambos casos eran primoinfección. Recibieron tratamiento con reducción de inmunosupresión (niveles de tacrolimus 5-7, retirada de micofenolato y asociación con dosis bajas de corticoides) y quimioterapia con resolución completa sin presentar rechazo cardiaco ni recidiva en el momento actual.

CONCLUSIÓN: La incidencia de VEB en trasplante cardiaco infantil es alta; siendo la mayoría asintomática. La determinación periódica de PCR a VEB permite la detección precoz de los casos positivos y su manejo puede que contribuyan a reducir la incidencia de SLPPT como en nuestra serie (3,2%).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-38

# DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA MIOCARDIOPATÍA INFLAMATORIA EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO DURANTE UN PERIODO DE 13 AÑOS.

<u>Fidalgo García A<sup>1</sup></u>, Bianco L<sup>1</sup>, Cortesi A<sup>1</sup>, Navarro S<sup>1</sup>, Garrido M<sup>1</sup>, Dolader Codina P<sup>1</sup>, Betrián Blasco P<sup>1</sup>, Gran Ipiña F<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN: La miocarditis aguda es una enfermedad inflamatoria del miocardio. El 20-40% evolucionan a miocardiopatia dilatada (MCD). Dentro de las MCD, el 25-50% tienen causa genética y otro 40% se asocia a inflamación o genoma viral en miocardio, pudiendo ser secundarias a una miocarditis aguda. La presencia de inflamación viene definida por  $\geq$  14 células mononucleares y  $\geq$  7 linfocitos por mm2, y para su diagnóstico es necesario la realización de la biopsia endomiocárdica (BEM). En nuestro centro realizamos BEM a aquellos pacientes con disfunción ventricular severa (FEVI <35%) de causa desconocida que no responden al tratamiento médico o los que precisan asistencia circulatoria.

Desde el 2015, realizamos tratamiento inmunosupresor o antiviral basado en los hallazgos de la BEM . Además, realizamos estudio genético en casos con antecedentes familiares o presentación subaguda o crónica.

OBJETIVO: Describir los hallazgos histológicos de las BEMs realizadas por disfunción ventricular y comparar la evolución de los pacientes en función del diagnóstico y la respuesta al tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron las BEMs realizadas de Julio 2007 a Enero 2020. Los pacientes fueron clasificados en dos grupos: miocarditis (grupo A) y miocardiopatía dilatada de causa genética (grupo B). Se compararon las características histológicas de ambos grupos, la respuesta al tratamiento y la evolución de los pacientes durante el seguimiento.

RESULTADOS: Se trata de 22 BEM realizadas en 21 pacientes, (11 mujeres, edad mediana 26 meses, entre 0-194), 12 del grupo A y 9 del grupo B. 7/9 pacientes con estudio genético positivo presentaban inflamación y 2/9 tenían PCR viral positiva. El infiltrado inflamatorio era más importante en los pacientes con miocaditis (25CD3/mm2 vs 13 CD3/mm2, p=0.045) así como la presencia de necrosis o edema. Con un tiempo de seguimiento mediano de 30meses (7-135), la supervivencia libre de trasplante fue mayor en el grupo A (66%vs22%, p=0.04). Todos los pacientes del grupo A que recibieron tratamiento (9 casos) se curaron, mientras que en el grupo B, 3/6 presentaron una mejoría parcial, y ninguno evolucionó a la curación.

CONCLUSIONES: Los criterios inmunohistológicos son sensibles pero poco específicos, ya que muchos pacientes con miocardiopatía de causa genética los cumplen. En casos de presentación subaguda o mala evolución es recomendable realizar el estudio familiar y/o genético. Los pacientes con miocarditis presentan una buena respuesta al tratamiento dirigido por la BEM. Algunos pacientes con estudio genético podrían presentar una respuesta parcial al tratamiento aunque ninguno evoluciona a la curación.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-39

# EVALUACIÓN DE NUEVAS TÉCNICAS ECOCARDIOGRÁFICAS BASADAS EN LA DEFORMACIÓN MIOCÁRDICA PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE CARDIOTOXICIDAD EN LA TERAPIA DEL CÁNCER EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Sabidó Sánchez L<sup>1</sup>, Giralt Garcia G<sup>2</sup>, Sol Ventura P<sup>1</sup>, Rosés Noguer F<sup>2</sup>, Gallego Melcón S<sup>2</sup>, Rodrigo Gonzalo de Liria C<sup>1</sup>, <u>Sabaté Rotés A<sup>2</sup></u>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, España

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS: La insuficiencia cardiaca secundaria a agentes antitumorales es a menudo resistente a la terapia si el diagnóstico se retrasa. La reducción de fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) es un fenómeno tardío, por lo que la evaluación de la deformación miocárdica puede identificar la disfunción subclínica con mayor precocidad. El objetivo es analizar parámetros ecocardiográficos de cardiotoxicidad y biomarcadores durante y a corto plazo de la terapia del cáncer en pacientes pediátricos en un hospital de tercer nivel.

MATERIAL Y MÉTODOS: Prospectivamente se incluyen pacientes de 2 a 18 años con enfermedades hematooncológicas de reciente diagnóstico, recaída o pretrasplante de médula ósea que reciben terapia oncológica durante el período de estudio enero/2016-setiembre/2017 en nuestro hospital, además de sujetos controles. La evaluación cardiológica se realiza al inicio, 3 y 12 meses. De un total de 63 pacientes se excluyen 6 con quimioterapia no cardiotóxica o cardiopatía.

RESULTADOS: 57 pacientes cumplieron criterios de inclusión (34 varones), con edad media de 8,1 años (IC95%:6,8-9,3), y 58 controles de igual características demográficas. El 71,9%(41/57) nunca ha recibido previamente tratamiento antineoplásico y el 84,2%(48/57) ha recibido antraciclinas con dosis media acumulada de 200,6 mg/m2 (IC95%:166,1-235,2). Inicialmente 7 pacientes presentan alteración leve de la troponina cardiaca y/o péptido natriurético tipo B, normalizándose en el seguimiento, y en 9 se detecta a los 3 meses de evaluación. Existe una disminución significativa promedio de FEVI, strain longitudinal global (SLG) y strain circunferencial global (SCG) entre inicio y 3 meses del 2,0%(p=0,000), del 1,9%(p=0,000) y del 1,5%(p=0,000), así como, a los 12 meses del 3,1%(p=0,000), del 1,2%(p=0,005) y del 1,8%(p=0,000), respectivamente. No disminución significativa en strain radial global (p=0,74 y p=0,78). Ningún paciente presenta clínica de insuficiencia cardiaca ni disfunción ventricular izquierda (disminución > 10 puntos % de FEVI siendo <53%) ni disminución >15% del SLG.

CONCLUSIONES: En la población estudiada no se ha detectado indicadores de cardiotoxicidad según los parámetros estudiados, aunque si una diferencia significativa en los controles sucesivos relacionados en FEVI, SLG y SCG. Se requiere una población pediátrica más homogénea y de mayor tamaño con seguimiento a largo plazo para determinar el impacto real de la cardiotoxicidad secundaria a agentes antitumorales.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-40

# DESCRIPCIÓN DE LA AFECTACIÓN CARDIOLÓGICA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE / BECKER.

<u>Caro Barri A<sup>1</sup></u>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Montañés Delmas E<sup>1</sup>, Palomino Dota A<sup>2</sup>, Camacho Salas A<sup>3</sup>, Coca Robinot D<sup>4</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>, Granados Ruiz M<sup>1</sup>, Herrera Linde M<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de investigación i+12. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España, 
<sup>2</sup>Unidad de cardiopatías familiares. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España, 
<sup>3</sup>Neurología infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

OBJETIVOS: Los pacientes con distrofinopatías poseen un riesgo aumentado de desarrollar miocardiopatía de inicio en edad infanto-juvenil. El objetivo del trabajo es estudiar la prevalencia y características de la miocardiopatía en este grupo de pacientes y sus diferencias entre las variantes Duchenne (DMD)/Becker DMB).

MATERIALES Y MÉTODOS: Selección de pacientes diagnosticados de distrofinopatía <30 años en seguimiento en cardiología (pediatría/cardiopatías familiares) en el Hospital 12 de Octubre. Revisión de historias clínicas recogiendo datos respecto al inicio y gravedad de la miocardiopatía, pruebas complementarias y tratamiento. La practica habitual incluye consultas periódicas con ECG y ecocardiograma, se realiza resonancia magnética a pacientes que no precisen sedación o en aquellos que sea necesario confirmar la FEVI por mala ventana ecográfica. Se inicia tratamiento con IECA todo paciente con diagnóstico de DMD >10 años para retrasar la afectación cardiaca.

RESULTADOS: Se revisaron un total de 35 pacientes (21 con diagnóstico de DMD; 14 DMB). Se encontró una prevalencia global a de miocardiopatía del 31% (6 pacientes con disfunción sistólica izquierda leve y 5 moderada). 33% de los pacientes con DMD y 29% con DMB presentan miocardiopatía en el rango de edad estudiado. La edad al diagnóstico de miocardiopatía difiere siendo menor en la DMD. Por rango de edad: en <10 años no se encuentran casos. Entre los 10-15 años se realiza un 43%de los diagnósticos de miocardiopatía en DMD, en mayores de 15 años se realiza el diagnóstico de los pacientes con DMD restantes y todos los diagnóstico de miocardiopatía en pacientes con DMB.

Se realizó RM en 16 pacientes, objetivándose disfunción de VI en 7 pacientes (4 Duchenne, 3 Becker). En todos los pacientes con FEVI<55% se objetivaron zonas de captación patológica, la mayoría localizada en segmentos anterolaterales del ventrículo izquierdo.

Todos los pacientes con diagnóstico de DMD mayores de 9 años independientemente de la presencia de disfunción ventricula recibían tratamiento con IECA.

CONCLUSIONES: En la serie estudiada la presencia de miocardiopatía en los pacientes con distrofinopatías es de un 31% de manera global con prevalencia y gravedad similar entre ambos subtipos (Duchenne/Becker). Como diferencia se observa que ésta aparece de forma más precoz en los pacientes con DMD. El uso de RM permitió detectar zonas de captación patológica en los pacientes con disfunción, incluso en aquellos casos con grado de afectación leve. Consideramos que con su uso se complementa la valoración de la gravedad de la afectación cardiológica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



12:30 - 14:00

**SESIÓN COMUNICACIONES ORALES 4** 

Sala 2

Moderadores:

Felix Coserria Sánchez. H.U. Virgen del Rocío, Sevilla. César Abelleira Pardeiro. H.U. La Paz, Madrid.

#### 0-41

# DESCOMPRESIÓN DE AURÍCULA IZQUIERDA EN PACIENTES EN SHOCK CARDIOGÉNICO ASISTIDOS CON ECMO VENO-ARTERIAL (ECMO VA).

<u>Dolader P<sup>1</sup></u>, Gran F<sup>1</sup>, Izquierdo J<sup>1</sup>, Balcells J<sup>1</sup>, Martí G<sup>1</sup>, Betrián P<sup>1</sup>

\*\*IHOSPITAL Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

OBJETIVOS: descripción de los pacientes ingresados en shock cardiogénico que requieren asistencia con ECMO venoarterial, en los que se realizó terapia de descompresión de aurícula izquierda.

MATERIAL Y MÉTODOS: estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestro centro en shock cardiogénico entre junio 2015 y julio 2019, que requieren ECMO venoarterial, a los que se realiza descompresión de aurícula izquierda.

RESULTADOS: Se estudian un total de 14 pacientes, 57.1 % mujeres (8/14), con una edad media de 5.2 años (mediana 3.5 años, rango 10 días-15 años), siendo 5 pacientes menores de un año y dos de ellos neonatos. En 13 pacientes se realizó atrioseptostomía con colocación de stent y en un paciente se realizó atrioseptostomía sin stent. La enfermedad de base fue miocarditis en 7 pacientes y miocardiopatía en 7 (3 dilatadas con mutación genética, una hipertrófica, una no compactada y dos dilatada de causa no filiada). La mediana del tiempo desde la entrada en ECMO hasta la colocación del stent fue 5:47 horas (rango 3:02-9:14). El acceso fue único en 8 pacientes y se realizó doble acceso y lazo en 6 pacientes. El tipo de stent que se utilizó fue CP 34 mm en 4 pacientes, 28 mm en dos pacientes y Palmaz Genesis 19x10 mm en 7 pacientes. La mediana del diámetro del stent fue 10 mm (rango 7-20mm), para una mediana de longitud de tabique interauricular de 28mm (rango 11-49 mm). Las presiones medias en aurícula izquierda antes del procedimiento fueron 21,25 mmHg, mediana de 16 mmHg y rango 8-39 mmHg. No hubo complicaciones mayores. La mediana del tiempo de ECMO fue 17 días (rango 7-78 días). Un paciente requirió dilatación del stent por edema pulmonar sin gradiente significativo hemodinámico. En 6 pacientes se objetivó mejoría de la función ventricular que permitió suspender la asistencia ventricular, 2 pacientes fallecieron por causas no cardíacas y 6 pacientes requirieron trasplante cardíaco. De los 6 pacientes que recuperaron la función ventricular, 5 presentan dilatación de cavidades derechas secundaria al shunt I-D a través del stent interauricular.

CONCLUSIONES: La asistencia con ECMO venonarterial y el reposo ventricular (ausencia de soporte inotrópico) suele requerir de un sistema de drenaje de cavidades izquierdas, para evitar las complicaciones asociadas al acúmulo de la sangre bombeada por el ventrículo derecho. La creación percutánea de una comunicación interauricular no restrictiva solventa dicho problema de una manera satisfactoria y segura.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-42

TRATAMIENTO PERCUTANEO DE COARTACION DE AORTA EN NIÑOS CON PESO INFERIOR O IGUAL A 10 KG: RESULTADOS A CORTO, MEDIO, Y LARGO PLAZO.

Rodriguez Ogando A $^1$ , BALLESTEROS TEJERIZO F $^1$ , SOBRINO BALADRON A $^1$ , BLAZQUEZ M $^1$ , GIL VILLANUEVA N $^1$ , MEDRANO LOPEZ C $^1$ , ZUNZUNEGUI MARTINEZ J $^1$ 

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

ANTECEDENTES: Los resultados del tratamiento percutáneo de las coartaciones de aorta (CoA) están bien establecidos, sin embargo, no existe mucha información sobre los resultados en niños pequeños. El tratamiento de elección de la CoA nativa en niños pequeños es la cirugía, sin embargo, en las re-coartaciones (re-CoA), la cirugía se asocia con mayor morbi-mortalidad, y algunos niños con CoA nativas, pueden presentar contraindicaciones relativas para la cirugía.

OBJETIVO: Describir nuestra experiencia en el tratamiento percutáneo de CoA (re-CoA y nativas) en pacientes con peso ≤10kg.

MÉTODOS: Revisión retrospectiva entre 2003-2019. 136 pacientes con CoA y circulación biventricular, fueron tratados en nuestro centro, de los cuales 69 (varones=40;58%) tenían un peso ≤10kg. 51 re-CoA y 18 CoA nativas, fueron tratadas mediante angioplastia (43/51 y 12/18) y/o stent (8/51 y 6/18), 9 accesos carotídeos.

RESULTADOS: La edad media de las re-CoA fue 5,9(0,1-21meses) y en las nativas 3,8(0,3-19meses), con peso medio de 6(2-10kg) y 4,7(1,4-9,8kg) respectivamente. El índice de Coa (diámetro critico dividido por diámetro de aorta descendente) fue de 0,43±0,12 y 0,35±0,11. El gradiente pico invasivo disminuyó de forma significativa (P<0,001), de 36,6(19-100mmHg) y 38,2(18-90mmHg) a 15,7(0-70mmHg) y 8,5(0-27mmHg). El diámetro medio del segmento de CoA critico aumentó significativamente(P<0,0001), en ambos grupos de 2,95(1,2-6,8mm) y 1,98(1,2-3,6mm) a 5,8(2,5-9mm) y 4,5(2,4-7,8mm). No hubo muertes relacionadas con el procedimiento. 1 paciente presentó una lesión de la íntima (flap) que se resolvió sin intervención, y 1 paciente precisó rescate en ECMO tras parada cardiorespiratoria por shock cardiogénico pre-procedimiento. El tiempo medio de seguimiento fue 98,5(0,9-192meses) y 80,7(7-192meses). Si analizamos angioplastias e implantación de stent por separado, en el grupo de angioplastias (55), el ratio diámetro balón (DB)/diametro CoA fue de 2,7±0,8(re-CoA) vs 3,3±0,9(nativas) P=0,05 y el ratio DB/diámetro Aorta descendente fue de  $1,1\pm0,1$  (re-CoA) vs  $1,22\pm0,2$  (nativas) P=0,048. La tasa de reintervención fue de 39% (28% re-CoA/58% nativa), 6 pacientes precisaron redilatación(re-Coa=6), 1 implante de stent (nativa) y 12 cirugías(6 nativas/6 re-CoA). Un mayor gradiente residual post-angioplastia 19,4±6,5 vs 12,6±4,4mmHg(P=0,049), se asoció con mayor riesgo de reintervención. En el grupo de implantación de stent (14), la tasa de reintervención fue de 71%: 4 cirugías sobre stent reabsorbible y 6 re-dilataciones.

CONCLUSIÓN: El tratamiento percutáneo de la CoA en pacientes pequeños(<10kg) puede realizarse con seguridad y con resultados hemodinámicos y angiográficos satisfactorios a corto plazo, y aunque la tasa de reintervención es alta, ofrece un 85% en re-CoA y un 55% en CoA nativas, libres de intervención quirúrgica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-43

# IMPLANTE PERCUTÁNEO DE PRÓTESIS VALVULAR EN PACIENTES MENORES DE 20 KG, SEGUIMIENTO A 10 AÑOS.

<u>Sobrino Baladrón A<sup>1</sup></u>, Rodríguez Ogando A<sup>1</sup>, Martínez Rivero C<sup>2</sup>, Ballesteros Tejerizo F<sup>1</sup>, Zunzunegui Martínez J<sup>1</sup>

1H.G.U. Gregorio Marañón, Madrid, España, 2H.U. de Jerez, Jerez, País

INTRODUCCIÓN: Desde que se aprobó el implante percutáneo de prótesis valvular (IPPV) en 2010 en pacientes >30 kg con válvula Melody® sobre conductos pulmonares protésicos, las indicaciones y el espectro de escenarios anatómicos ha ido creciendo año a año. El aumento de experiencia ha permitido extender el uso a pacientes menores evitando con frecuencia reintervenciones quirúrgicas tempranas, lo que puede cambiar el curso de la enfermedad a largo plazo.

OBJETIVO Y METODOS: Revisión retrospectiva de los IPPV en nuestro centro en pacientes <20kg entre 2010-2020. Estudiar la seguridad y eficacia del IPPV así como los resultados a corto y largo plazo

RESULTADOS: Éxito del implante en los 15 pacientes con VP Melody®. Catorce en posición pulmonar, de ellos 6 sobre conductos protésicos y 8 sobre tractos nativos. Un implante valve-in-valve sobre una prótesis Melody® implantada quirúrgicamente en posición tricuspídea 2 años antes. La mediana de edad, peso y SC fueron respectivamente: 4,7[1,9-10,4]años, 18[10-20]kg, 0,71[0,42-0,87]kg/m2. Nueve TOF, 3 APCIV, 1 Ross, 1 EP; además 1 displasia tricuspídea. Las indicaciones además de la insuficiencia tricuspídea severa fueron: 1 EP severa (Gp ecografía TSVD 85mmHg), 13 IP severas con dilatación del VD por RM (VolVD 130[81-160]cc/m2), 9 de ellas con lesiones mixtas (Gp 48[25-70]mmHg). Acceso venoso yugular en 7 (4 electivos y 3 por obstrucción o falta de progresión femoral). No hubo complicaciones relacionadas con los accesos. Todos IPPV se realizaron con el sistema de liberación Emsamble (1 E18, 5 E20, 8 E22) salvo el implante en posición tricuspídea (válvula Melody® premontada sobre un balón Atlas18x40mm). Los resultados fueron excelentes, con gradientes residuales <10mmHg y sin regurgitación. No complicaciones graves durante el implante y postintervención inmediata salvo un episodio de EVs y dos TVNS bien controladas con propranolol. Tiempo medio de seguimiento 4,7[1,1-9,7]años. Complicaciones tardías: 2 pacientes presentaron endocarditis con explante de la válvula a 3,6 y 3,8 años. Una reintervención (9,3 años) para sobredilatación. El resto se han mantenido con buena función de la protesis con grados de insuficiencia leves y GpTSVD medio 24[15-40] mmHg. No ha habido otras reintervenciones sobre la válvula.

CONCLUSIÓN: El IPPV puede realizarse de manera segura y exitosa en pacientes <20kg. Aunque la endocarditis a medio plazo puede ser un problema relevante, la política actual de tratamiento precoz de gradientes residuales, uso de stent recubiertos en conductos y doble antiagregación desde el implante, ha disminuido la incidencia en nuestra serie en los últimos años (<4% paciente/año).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-44

# EL RETO DE ESTABLECER LA INDICACION DE TRATAMIENTO PERCUTANEO EN LA COARTACION DE AORTA BORDERLINE: LA CORRELACION ENTRE LA EVALUACIÓN NO INVASIVA E INVASIVA.

Rodriguez Ogando  $A^1$ , Ballesteros Tejerizo  $F^1$ , Sobrino Baladron  $A^1$ , Centeno  $M^1$ , Alvarez García-Roves  $R^1$ , Medrano Lopez  $C^1$ , Zunzunegui Martinez  $J^1$ 

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

ANTECEDENTES: El gradiente medio (Gm)>20mmHg de presión estimado por ecocardiografía, la respuesta hipertensiva con el ejercicio(>200mmHg) o el aumento del gradiente de presión entre miembro superior(MS) e inferior(MI) con el ejercicio(>40mmHg), son indicación para evaluación hemodinámica y potencial tratamiento de la CoA. Sin embargo, durante el cateterismo, los gradientes pueden estar enmascarados por la anestesia general. Fármacos como la dobutamina, se administran para estimular un estado fisiológico más activo durante la evaluación.

OBJETIVO: Describir la respuesta al test farmacológico con dobutamina(TFD) y la correlación entre la evaluación no invasiva e invasiva (basal y con TFD), de los pacientes con diagnóstico de CoA.

MÉTODOS: Estudio restrospectivo en pacientes con fisiología biventricular, portadores de CoA con criterios de riesgo, que fueron evaluados por cateterismo con TFD. Si el Gp era <20mmHg, se inició perfusión i.v de dobutamina, hasta conseguir un aumento >50% de la presión arterial sistólica(PAs) basal. Si existía una lesión angiográfica significativa y el Gp era >20mmHg, los pacientes fueron tratados. Resultados:

34 pacientes fueron incluidos, (24 tratados quirúrgicamente de CoA a la edad de 0-17 meses). Rango de edad, 63-227meses (mediana 167,5) en el momento del cateterismo, con peso de 21-85Kg (mediana 51,1). La PAs medida en MS derecho (MSD) a la hora de indicar el cateterismo era 95-158mmHg, y el gradiente tensional basal entre MS derecho y MI izquierdo (MII) era de 0-44. La PAs máxima en MSD en el Test de esfuerzo (TE) 84-250 (mediana 180) y el gradiente tensional máximo en el TE 10-135 (mediana 65). El Gm por ecocardiografía fue de 15-40mmHg (mediana 25). La PAs en la aorta ascendente (96,7+/-19,3 vs 173,5+/-27,1 mmHg, P<0,001) y el Gp entre la aorta ascendente y descendente (12,23+/-6,5 vs 18,79+/-15,5 mmHg P<0,001) fue significativamente superior con el TFD que en basal. El Gp con el TFD se correlacionó de forma significativa y de forma moderada con la TAs máxima alcanzada en el TE (P=0,008;r2=0.509); y con el índice de CoA (diámetro crítico dividido por el diámetro de la Ao descendente)P=0,018;r2=0.414; no hubo correlación con el Gm por ecocardiografía, ni con el gradiente tensional con esfuerzo máximo. Finalmente 15/34 pacientes recibieron tratamiento percutáneo (3 angioplastias/12 stent).

CONCLUSIÓN: El valor predictivo de las pruebas no invasivas para establecer el criterio de tratamiento de CoA borderline es limitado, siendo la respuesta hipertensiva con el ejercicio la más determinante. El TFD puede ser una herramienta útil para evaluar y facilitar la indicación de tratamiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-45

# CATETERISMO IN VITRO DE BIOMODELOS CARDIACOS 3D PARA PLANIFICACIÓN PERSONALIZADA DE IMPLANTE PERCUTÁNEO DE VÁLVULA PULMONAR (IPPV) EN PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

<u>Solana Gracia R<sup>1</sup></u>, Gómez Ciriza G<sup>2</sup>, Rodríguez Ogando A<sup>3</sup>, Coserría Sánchez F<sup>4</sup>, Sobrino Baladrón A<sup>3</sup>, Valverde Pérez  $I^{2,4}$ , Zunzunegui Martínez  $J^3$ 

<sup>1</sup>Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España, <sup>2</sup>Grupo de Fisiopatología Vascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla, Sevilla, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>4</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocio, Sevilla, España

INTRODUCCION: La impresión de biomodelos 3D ha demostrado ser de utilidad para la planificación de procedimientos quirúrgicos e intervencionistas complejos. Con modelos semiopacos y semidistensibles, se puede realizar el cateterismo terapéutico "in vitro", planificando las estrategias de implante de bioprótesis y/o stent, y elegir de manera más precisa el diámetro de los balones a utilizar.

Los pacientes de Tetralogía de Fallot intervenida con ampliación con parche transanular suponen un reto para IPVP ya que la zona de anclaje es muy distensible y varía significativamente su dimensión a la largo del ciclo cardiaco.

OBJETIVO: Presentar nuestra experiencia en la planificación con modelos 3D de IVPP en pacientes intervenidos de TF con tracto nativo.

MATERIAL Y METODOS: Se realizaron biomodelos 3D a partir de imágenes DICOM obtenidas por RM (Philips InteraR 1.5 Teslas) con modelado por deposición fundida de filamentos de poliuretano, grosor de pared de 0.4-0.8 mm, y dos fases del ciclo cardiaco: infundíbulo en diástole y tronco y ramas pulmonares en sístole. Cateterismo "in vitro" del biomodelo en sala General Electric InnovaR 2500 con detector plano y calibración de medidas mediante catéter multipropósito 5F.

RESULTADOS: n=7 pacientes, edad 6-57años, Peso 26-82kg. Los cateterismos "in vitro" de los biomodelos se realizaron en 3 grupos con la finalidad fundamental de ensayar el prestenting:

Grupo 1; Pacientes descartados previamente para IPVP por cardiólogos intervencionistas por relación diámetro de tracto de salida/peso del paciente demasiado elevado (n=3). Diámetros en zona de implante seleccionada de 26-31mm. Implantación en TSVD de 5 Andrastents (AndraMedR) de 39-43mm, 2 CP Stents (NumedR) con balones de 26-30mm y una prótesis Melody (MedtronicR).

Grupo 2; Aplicación de nueva técnica de implante (n=1). Diametro máximo en zona de implante 35mm. Implantacion en paralalelo: AndraStent 43mm premontado en balon 14mm + CP stent de 39mm premontado en balon de 22mm.

Grupo 3; Uso de nuevos prototipos de stent (n=3). Diámetro RPD distal 16-21 mm, diámetro TP proximal 22-31mm. Pillar articulado de 60 mm de longitud (AndraTecR) premontado sobre balones de 18-26mm.

En todos los pacientes se reprodujo con éxito la estrategia del implante, encontrándose una excelente correlación entre los diámetros del biomodelo y las medidas angiográficas reales (análisis de Bland-Altman, diferencia media 0.3±0.6mm).



IV Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congenitas del adulto de la SEC

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIONES: La realización de cateterismos "in vitro" en modelos 3D, permite rescatar pacientes límite para IVPV, testar innovadoras técnicas de implante y desarrollar nuevos prototipos, mejorando la confianza del operador y las tasas de éxito.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-46

## RESULTADO INICIAL Y SEGUIMIENTO A MEDIO PLAZO EN EL IMPLANTE VALVULAR PULMONAR PERCUTÁNEO CON MELODY Y EDWARDS.

<u>Alvarez Fuente M<sup>1</sup></u>, Toledano M<sup>1</sup>, Sánchez I<sup>1</sup>, Garrido-Lestache E<sup>1</sup>, Rivero N<sup>1</sup>, Molina I<sup>1</sup>, Tamariz-Martel R<sup>1</sup>, Del Cerro M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón Y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: Actualmente disponemos de dos tipo de válvulas pulmonares percutáneas (VPP) para tractos de salida derechos (TSVD): la Melody para TSVD de hasta 22 mm, y la Edwards hasta 29 mm. Existen pocas series que comparen los resultados entre las dos.

PACIENTES Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de los implantes de VPP realizados en nuestro centro. Analizamos los resultados iniciales y el seguimiento a medio plazo, y los comparamos en función del tipo de válvula.

RESULTADOS: En 7 años implantamos 56 válvulas (44 Melody/ 12 Edwards) en 56 pacientes (edad 26,1 años (SD 10,63)/ peso 62 Kg (SD 14,9)). La cardiopatía de base fue Tetralogía de Fallot o atresia pulmonar con CIV en el 64,2%. La indicación de implante valvular fue la doble lesión pulmonar en 78,6% y la insuficiencia pulmonar (IP) en 21,4%. La anatomía del TSVD fue ampliación transanular en 22 casos (39,3%), 13 bioprótesis quirúrgicas (23,2%), 11 conductos (19,6%) y 8 TSVD nativos (14,3%). El procedimiento se realizó por vía femoral en 48 casos (85,7%) y por yugular en 8 casos (14,3%).

Empleamos prestent en 42 Melodys (95,5%) y 6 Edwards (50%), implantándolo en el mismo procedimiento en 35 Melodys (81,4%) y en ninguna Edwards.

Tuvimos complicaciones inmediatas en 11 pacientes (19,6%) (8 Melodys (18,2%)/ 3 Edwards (25%) (p=0,598)), todas menores salvo dos casos de edema agudo de pulmón en dos implantes de Melody.

El seguimiento medio fue de 2,8 años (SD 2,14): 2,9 años (SD 2,33) en Melody y 2,2 años para Edwards (SD 1,14) (p=0,301). Tras el implante 2 pacientes con Melody presentaron IP leve (4,5%) sin observar IP en ninguna Edwards. En el seguimiento 1 Melody (2,4%) y 2 Edwards (18,2%) evolucionaron a IP moderada/severa (p=0,03). Seis pacientes (10,7%) presentaban un gradiente valvular en el seguimiento mayor de 40 mmHg, sin observar diferencias en función del tipo de válvula (p=0,756).

La incidencia de endocarditis fue similar en ambos grupos (11,4% en Melody y 8,3% en Edwards (p=0,764). Una Melody precisó reintervención percutánea para redilatación por estenosis. Otra Melody tuvo que ser explantada quirúrgicamente por fractura de la válvula. No ha habido reintervenciones en las Edwards.

CONCLUSIONES: El Implante de VPP es una alternativa eficaz a la cirugía. Las válvulas Melody y Edwards tuvieron en nuestra serie un éxito inicial comparable. En el seguimiento, la incidencia de reintervención fue mayor en la Melody, y la incidencia de IP moderada mayor en Edwards.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-47

## CATETERISMO INTERVENCIONISTA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE TRASPLANTE CARDIACO.

<u>Ballesteros Tejerizo F<sup>1</sup></u>, Rodriguez Ogando A<sup>1</sup>, Camino Lopez M<sup>1</sup>, Gil Villanueva N<sup>1</sup>, Gil Jaurena J<sup>1</sup>, Sanz Ruiz R<sup>1</sup>, Zunzunegui J

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

INTRODUCCION y OBJETIVOS: Las indicaciones de trasplante cardiaco en la edad pediátrica , incluyen cardiomiopatías y cardiopatías congénitas complejas, con o sin paliaciones previas. Todos ellos pueden presentar lesiones residuales vasculares y/o en grandes vasos, así como desarrollar enfermedad inflamatoria crónica del injerto con afectación vascular coronaria.

Los objetivos del estudio son definir el espectro de lesiones cardiacas en la población pediátrica portadora de trasplante cardiaco, estudiar las características de los pacientes que desarrollan dichas lesiones, así como la efectividad del intervencionismo percutáneo en su tratamiento.

MATERIAL Y METODOS: Estudio retrospectivo de todos los pacientes menores de 18 años sometidos a trasplante cardiaco en nuestra institución, desde 2004 a 2019.

RESULTADOS: Durante el periodo de estudio, se realizaron un total de 133 trasplantes cardiacos pediátricos. Se llevaron a cabo 31 procedimientos intervencionistas en 22 pacientes (16,5%), con una mediana de edad de 8,1 (0,3-17) años y de peso de 26,5 (4-90) Kg. La indicación de trasplante más frecuente entre ellos fue la Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo con paliaciones fallidas en distintos estadíos en 14 pacientes (63%); sólo 5 pacientes (22%) provenían de miocardiopatías descompensadas.

Se realizaron 6 tipos de intervenciones: A) 9 angioplastias de suturas venosas , incluyendo 6 implantaciones de stent en Vena Cava Superior; B) 6 angioplastias sobre arterias pulmonares, con implantación de stent en 2 casos; C) 5 angioplastias Aórticas incluyendo 2 procedimientos híbridos para implantación de stent en sutura de Aorta ascendente; D) rehabilitación de vasos venosos femoroliliacos ocluidos en 3 pacientes, con implantación de stents autoexpandibles que permanecieron permeables en el seguimiento en todos los casos; E) cierre de colaterales aortopulmonares en 5 pacientes, incluyendo 1 caso de hemoptisis masiva resuelta con dicha intervención percutánea; F) 3 pacientes con enfermedad coronaria del injerto avanzada fueron tratados con éxito con angioplastias con stents liberadores de fármacos. Se registraron dos complicaciones mayores asociadas a ruptura vascular tras angioplastias venosas en postoperatorio inmediato, requiriendo en un caso reintervención quirúrgica urgente.

CONCLUSIONES: El cateterismo cardiaco es un componente esencial en el cuidado de los pacientes pediátricos sometidos a trasplante cardiaco. La Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo supone un subgrupo de pacientes con especial riesgo de presentar lesiones residuales susceptibles de intervencionismo percutáneo. Éste ha demostrado su seguridad y eficacia para la resolución de un amplio espectro de lesiones residuales post trasplante; la identificación de las mismas y su tratamiento precoz podría mejorar el curso pronóstico de estos pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-48

### PROCEDIMIENTOS PERCUTÁNEOS URGENTES EN CARDIOLOGÍA INFANTIL EN LA ÚLTIMA DÉCADA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

<u>Garcia Lasheras C<sup>1</sup></u>, <u>Balbacid Domingo E<sup>1</sup></u>, Abelleira Pardo C<sup>1</sup>, Salas Mera D<sup>1</sup>, García-Guereta Silva L<sup>1</sup>, Gutiérrez-Larraya Aguado F<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Los procedimientos percutáneos en cardiología infantil son actualmente una herramienta diagnóstico-terapéutica valiosa que aporta información fundamental y permite integrarla en el manejo global del paciente pediátrico con cardiopatía. En los últimos años el número de pacientes, el rango de cardiopatías, los avances tecnológicos, así como la formación de los profesionales se ha incrementado notablemente, aumentando paralelamente la complejidad de los procedimientos. El cateterismo urgente ofrece información esencial para el manejo del paciente inestable y además permite resolver situaciones críticas mediante procedimientos intervencionistas. El objetivo de este trabajo es revisar los cateterismos urgentes realizados en los últimos diez años en nuestro centro.

MÉTODOS: estudio restrospectivo de los procedimientos percutáneos urgentes realizados en los últimos diez años en el servicio de cardiología infantil en un hospital de tercer nivel.

RESULTADOS: Entre Enero de 2009 y Diciembre de 2019 se realizaron 316 cateterismos urgentes, lo que supone una media de prácticamente tres procedimientos urgentes al mes. El 15% se realizaron en pacientes con fisiología univentricular. Los grupos diagnósticos fueron: 71% (225) cardiopatías congénitas, el 13 % receptores de trasplante cardiaco, 17 miocardiopatías de las cuáles se hicieron 2 con asistencia ventricular y una en ECMO, 18 con diagnósticos no cardiológicos, 12 estudios de hipertensión pulmonar, 3 bloqueos auriculoventriculares completos para implante de marcapasos endovenoso transitorio. Se realizaron 117 cateterismos en pacientes sometidos previamente a intervenciones quirúrgicas. En la mayor parte, se realizó un solo procedimiento percutáneno durante el mismo cateterismo, siendo minoritarios el resto. Los principales procedimientos llevados a cabo fueron: 85 procedimientos exclusivamente diagnósticos, 60 atrioseptostomías de Rashkind, 42 intervenciones en pacientes trasplantados, 25 valvuloplastias pulmonares, 20 angioplastias del circuito pulmonar (incluyendo venas pulmonares), 18 cierres de cortocircuitos, 16 retiradas de cuerpos extraños intravasculares, 12 angioplastias del circuito sistémico, 9 valvuloplastias aórticas, 7 dilataciones de conductos protésicos, y otros procedimientos englobados en un subgrupo común que suponen el 6% del total. En el 8% de los cateterismos se requirió la presencia de más de un hemodinamista. Sólo se registraron complicaciones significativas en el 5% del total.

CONCLUSIONES: Los procedimientos percutáneos urgentes pueden aportar información fundamental y resolver situaciones críticas en los pacientes en edad pediátrica con cardiopatía. El número de procedimientos, así como su complejidad ha aumentado significativamente en los últimos años en el ámbito de la cardiología infantil, lo que hace imprescindible la presencia de cardiólogos intervencionistas con disponibilidad para la realización de procedimientos urgentes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0 - 49

# INGENIERÍA TISULAR POR BIOIMPRESIÓN 3D: CREACIÓN DE GRAFTS VASCULARES BIOLÓGICOS PACIENTE-ESPECÍFICOS PARA REPARACIÓN QUIRÚRGICA.

<u>Valverde I<sup>1</sup></u>, Gonzalez Loscertales I<sup>2</sup>, Smani T<sup>1</sup>, Mayoral I<sup>1</sup>, Bevilacqua E<sup>1</sup>, Hadchaa K<sup>4</sup>, Perez-Alcantara P<sup>3</sup>, Dominguez-Abascal J<sup>3</sup>, Gomez Ciriza G<sup>1</sup>, Dominguez A<sup>2</sup>, Reina E<sup>3</sup>, Ordoñez A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Virgen Del Rocio, Sevilla, España, <sup>2</sup>Andalucía Tech, Escuela Técnica Superior de Ingeniería Industrial, Universidad de Málaga, Malaga, España, <sup>3</sup>Facultad de Ingenieros. Departamento Materiales, Sevilla, España, <sup>4</sup>Andalusian Center for Molecular Biology and Regenerative Medicine (CABIMER), University of Pablo de Olavide-University of Seville-CSIC, Sevilla, España

OBJETIVOS: La ingeniería tisular puede ofrecer una solución a uno de los mayores retos de la cirugía en cardiopatías congénitas, el obtener un parche vascular con una geometría óptima adaptada a la anatomía del paciente, con células autólogas que crezcan con el desarrollo del paciente, se reparen y no se infecten. El objetivo del estudio es obtener por ingeniería tisular e impresión 3D el parche vascular biológico que solucione los problemas actuales de ausencia de crecimiento, calcificación, estenosis y deterioro.

MATERIAL Y MÉTODOS: -Geometría del parche: Se obtuvo imagen de TAC de un neonato de 3kg de peso con coartación de aorta e hipoplasia de arco. Se segmentó la geometría en 3D, y se realizó reparación virtual de la coartación asistida por ordenador utilizando tres geometrías de parche distinto. Se simuló por dinámica de fluidos el comportamiento hemodinámico de las tres reparaciones para encontrar el parche más eficiente.

- Impresión en 3D: La geometría del parche con mejor eficiencia hemodinámica se imprimió mediante el modelado por deposición fundida utilizando policaprolactona (PCL), material degradable por las células.
- Electrospinning: La geometría 3D macroscópica del parche se cubrió con un electrohilado de micro-fibras (electrospinning) de PCL combinadas con antibiótico para replicar la matriz intersticial del tejido conjuntivo y aportar propiedades bactericidas.
- Sembrado celular: Los andamios fueron sembrados con células madre mesenquimales pluripotenciales (ATCC®: PCS-500-011™) debido a su capacidad de diferenciarse en células de músculo liso y de esta forma replicar la túnica media vascular.

RESULTADOS: Se probaron un total de 34 soluciones de polímeros para encontrar la malla de electrospinning más homogénea. Se cultivaron un total de 15 parches. La concentración de vancomicina requerida para superar 10 veces la concentración mínima inhibitoria bactericida no influyó en la viabilidad celular. Después de 3 semanas de crecimiento, se demostró la viabilidad de las células y el crecimiento de varias capas. Se evaluaron las propiedades mecánicas del parche para resistir presiones arteriales fisiológicas.

CONCLUSIÓN: La ingeniería tisular por impresión 3D es una disciplina que engloba el expertise de diferentes ciencias y podría revolucionar la cirugía en cardiopatías congénitas.

Hemos conseguido fabricar parches vasculares biológicos con potencial de crecimiento celular y diferenciados a los componentes de la pared vascular y por tanto con el potencial de crecimiento, bactericida y reparación. Los próximos pasos de nuestro grupo es la validación en modelo animal y ensayo clínico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### 0-50

# EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

<u>Gonzalez Mendez C<sup>1</sup></u>, Fuertes Moure A<sup>1</sup>, Suances Hernandez J<sup>1</sup>, Lozano Balseiro M<sup>1</sup>, García Hernández I<sup>1</sup>, Marcos Alonso S<sup>1</sup>, Rueda Nuñez F<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario De A Coruña, A Coruña, España

INTRODUCCIÓN: Las personas con cardiopatía congénita (CC) presentan frecuentemente una capacidad pulmonar disminuida. Estudios realizados demuestran que existe relación entre las CC y patrones espirométricos anormales. El objetivo de este estudio es analizar los patrones espirométricos en niños con CC y observar si existe alguna correlación entre éstos.

MÉTODOS: Estudio observacional, descriptivo y prospectivo en niños con CC en un Centro Terciario de Cardiología Pediátrica. Se realizó una espirometría a aquellos pacientes con CC en los que estaba indicada una prueba de esfuerzo con consumo de oxígeno, analizándose únicamente la primera espirometría de cada paciente. Se estudiaron 85 pacientes con edades comprendidas entre los 6 y 17 años entre Enero de 2019 y Enero de 2020. La espirometría fue corregida por edad, sexo, peso, talla y raza; y analizada mediante Z-score.

RESULTADOS: 85 espirometrías fueron analizadas, excluyéndose 2 por invalidez de las mismas. 52,6 % eran niños y 10,14% tenía sobrepeso. 53,6 % tenía una CC cianosante y 92,6% presentaban una CC compleja. La CC más común fue la Tetralogía de Fallot (21,7%), seguida de CC con fisiología de Fontan (13.3%). 72.6% de los pacientes habían precisado una intervención quirúrgica. 22% tenía un patrón espirométrico anormal. 20,5% de los niños con CC cianosante tenían un patrón restrictivo frente al 5,3% de los pacientes con CC no cianosante (p 0,04), destacando que hasta un 60% de los pacientes con atresia pulmonar con CIV tenían un patrón restrictivo (p> 0.05). El Z-score medio de la capacidad vital forzada (FVC) estaba disminuido en el 31,4% de los pacientes con CC cianosante (p 0,052). Se objetivó una diferencia estadísticamente significativa entre la presencia de patrón espirométrico restrictivo y el número de intervenciones quirúrgicas (p 0.02). No se hallaron diferencias estadísticamente significativas en el análisis del Z-score medio de FEV1/FVC en pacientes con CC cianosante y no cianosante ni en el análisis de pacientes con patrón obstructivo y broncoespasmo.

CONCLUSIONES: Un tercio de los niños con cardiopatía congénita presentan una función pulmonar disminuida objetivándose relación entre el patrón restrictivo y padecer una cardiopatía cianosante. El patrón restrictivo se relaciona con un mayor número de intervenciones quirúrgicas. Promover la fisioterapia respiratoria tanto pre como post cirugía podría disminuir el impacto de estos procedimientos sobre la función pulmonar.



IV Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congenitas del adulto de la SEC

26 al 28 de Noviembre, 2020



# **POSTERS**





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### **ARRITMIAS Y ELECTROFISIOLOGÍA**

P-001

### HIPOCLORHIDRIA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE JERVELL-LANGE-NIELSEN COMO CAUSA DE FRACASO TERAPÉUTICO.

<u>Barranco Fernández I<sup>2</sup></u>, <u>Sánchez Calderón A<sup>2</sup></u>, <u>Sánchez Pérez I<sup>1</sup></u>, Tamariz-Martel Moreno A<sup>3</sup>, Quintero Calcaño V<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario del Henares, Coslada, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario del Niño Jesús, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen (J-L-N) es una variante autosómica recesiva del síndrome de QT largo familiar, caracterizado por una pérdida auditiva neurosensorial bilateral profunda congénita y un intervalo QT largo en el electrocardiograma con riesgo de taquicardias ventriculares. El tratamiento farmacológico del QT largo se basa en la administración oral de betabloqueantes.

OBJETIVOS: Revisar dos casos de pacientes con síndrome de J-L-N que asociaban hipoclorhidria.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos dos casos de pacientes diagnosticados de síndrome de J-L-N e hipoclorhidria, analizando su diagnóstico, tratamiento y evolución posterior.

RESULTADOS: El primer caso es una paciente de 4 años remitida a consulta de Cardiología por episodios de pérdida de conocimiento desde los 21 meses de edad, diagnosticada de epilepsia y que asocia sordera neurosensorial congénita.

Se realiza ECG donde se objetiva QT corregido de 510 ms y alternancia de la onda T. Se sospecha por tanto síndrome de J-L-N. Se inicia tratamiento con propranolol más implante de desfibrilador endocavitario. En el seguimiento además se objetiva una anemia ferropénica. Durante el estudio de la misma se diagnostica de hipoclorhidria que se confirma con niveles de gastrina séricos elevados (278 pg/ml). En su evolución, a pesar del tratamiento con betabloqueante, la paciente presenta varias descargas eléctricas apropiadas por lo que se sospecha, junto con la anemia, una malabsorción farmacológica secundaria a la hipoclorhidria.

El segundo caso es un varón diagnosticado de síndrome de J-L-N a los 2 años, con estudio genético positivo (mutación en KCNQ1). Se inició tratamiento betabloqueante así como implante de DAI endocavitario pero persistían episodios de síncopes con descargas eléctricas apropiadas. Al igual que la paciente anterior, se remite para estudio por anemia ferropénica, detectando niveles de gastrina sérica elevados (567 pg/ml), diagnosticandose de hipoclorhidria. Ante la falta de respuesta al tratamiento farmacológico con betabloqueantes ambos pacientes se someten a una simpatectomía, remitiendo los eventos arrítmicos.

CONCLUSIONES: La presencia de niveles séricos infraterapeúticos debido a una mala absorción del fármaco, es una causa probable del fallo del tratamiento oral.

Es conocido que el gen KCNQ1, responsable del síndrome de J-L-N está presente en otros órganos y tiene un papel fundamental en la secreción de ácido gástrico. La hipoclorhidria dificulta la absorción farmacológica lo que hace necesario otro abordaje terapéutico de los eventos arrítmicos como es la simpatectomía.

Por tanto, podemos concluir que recomendamos el despistaje de hipergastrinemia y anemia en los pacientes con síndrome de J-L-N.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-002

### SEGUIMIENTO A MEDIO PLAZO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON IMPLANTE DE DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO IMPLANTABLE.

<u>García Pérez C<sup>1</sup></u>, Marcos Fuentes L<sup>1</sup>, Arana Rueda E<sup>1</sup>, Guillén Rodríguez M<sup>1</sup>, Coserria Sánchez J<sup>1</sup>, Pedrote Martínez A<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN: La prevención de la muerte súbita con desfibrilador automático implantable (DAI) en la edad pediátrica requiere un abordaje especial para reducir las complicaciones a medio-largo plazo. El presente estudio muestra la experiencia de nuestro centro en el manejo de niños y adolescentes con DAI.

MÉTODOS Y RESULTADOS: Estudio restrospectivo de pacientes menores de 20 años que recibieron un DAI entre 2010 y 2019 (n = 14). La mediana de edad al implante fue 15,5 años (p25-7511,5-19 años, rango 6-19 años), peso 60 Kg (p25-75 45-68 Kg) 4 (28,6 %) mujeres, y 7 (50%) prevención primaria. Excepto 1 sistema subcutáneo, todos los dispositivos fueron endovenosos (92,9%). La vía de elección fue la axilar y el bolsillo submuscular. Siempre que fue posible, se programaron terapias en zona altas de frecuencia y con detección larga. El diagnóstico fue de síndrome de QT largo 4 (28,6%), miocardiopatía arritmogénica 1 (7.1%), miocardiopatía hipertrófica 5 (35,7%), cardiopatía congénita 2 (14,7%), laminopatía 1 (7,1%) y repolarización precoz 1 (7,1%). Tras una mediana de seguimiento de 71 meses (p25-75 18-82 meses), el 35% de los pacientes recibió terapias apropiadas (4 choques, 2 de ellos en contexto de tormenta arrítmica, y 1 estimulación antitaquicardia), 14,3 % de pacientes en prevención primaria y 42,9 % de secundaria. Sólo 1 paciente (7%) recibió descargas inapropiadas por fibrilación auricular. No hubo fallecimientos y un paciente se trasplantó. Como complicaciones, 2 pacientes presentaron infección asociada al dispositivo y 1 paciente presentó deterioro del electrodo de desfibrilación.

CONCLUSIÓN: Nuestra serie demuestra la efectividad del DAI en población pediátrica siendo la tasa de terapias apropiadas elevada. El tipo de implante y la programación individualizados se asocian a una tasa de complicaciones asumibles a medio plazo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-003

# BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR DE PRIMER GRADO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CORAZÓN ESTRUCTURALMENTE NORMAL.

<u>Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup></u>, Castro García  $F^1$ , Algar Fernández L<sup>1</sup>, Espín López J<sup>1</sup>, Escudero Cárceles M<sup>1</sup>, Navalón Pérez M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN: El intervalo PR refleja la propagación del impulso eléctrico desde la despolarización auricular hasta el inicio de la despolarización ventricular. En niños, los cambios fisiológicos propios de cada etapa y la correlación con la frecuencia cardiaca hacen que sus valores normales varíen según la edad.

Su prolongación en éstos se asocia clásicamente al aumento del tono vagal, suponiéndose por tanto una etiología benigna. Estudios en adultos han evaluado su significado pronóstico, encontrando aumento de fibrilación auricular y enfermedad progresiva del sistema de conducción (EPCC), relacionándose estas alteraciones con variantes en genes de canales iónicos (SCN5A, SCN1B, SCN10A, TRPM4, KCNK17) y genes de conexinas, sin disponer de datos en población pediátrica.

OBJETIVOS Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de pacientes pediátricos diagnosticados de BAV 1º grado en ausencia de cardiopatía estructural entre enero de 2010-enero de 2020. Se recogen datos epidemiológicos, electrocardiográficos y evolutivos.

RESULTADOS: Fueron diagnosticados 64 pacientes (42 varones, 22 mujeres), edades 2 meses-13 años (media 5.6 años). Motivos de consulta: soplo cardiaco (35), síncope vasovagal (4), ECG anormal (7), dolor torácico (2), palpitaciones (2), revisión de foramen oval permeable y/o ductus arterioso persistente ya resueltos (5), paciente oncológico (2), o estudio familiar por otros motivos (3).

18 pacientes presentaban fases de BAV 2º grado tipo Mobitz I, y 2 de ellos episodios aislados de BAV 2º grado tipo Mobitz II, todos durante fases de sueño. En uno de los pacientes se documentó un episodio aislado de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (8 latidos), realizándose resonancia magnética que no mostró alteraciones. 4 presentaban marcapasos auricular migratorio, 4 bloqueo completo de rama derecha y 3 hemibloqueo anterior de rama izquierda. Ninguno mostró progresión del bloqueo durante la ergometría. Fueron dados de alta tras resolución 15 pacientes, 12 fueron derivados para continuar revisiones en cardiología de adultos entre los 11-14 años, 4 perdieron seguimiento y actualmente siguen en revisión 33. Por el momento, y ante la ausencia de datos de progresión, no se ha solicitado estudio genético en ninguno.

CONCLUSIONES: En nuestra muestra de pacientes, la prolongación del intervalo PR se comporta hasta la fecha de forma benigna.

Un número no despreciable continua revisiones una vez pasada la edad pediátrica para descartar progresión durante la edad adulta.

Los estudios genéticos podrían ayudarnos a identificar a los pacientes en riesgo de desarrollar EPCC u otras alteraciones, si bien su indicación o beneficio durante la edad pediátrica no ha sido bien estudiada aún.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-004

# CUANDO NO CABE UN ELECTRODO MÁS. SEGURIDAD Y EFICACIA DEL USO SIMULTÁNEO DE DAI-SC Y MARCAPASOS.

<u>Vieitez Florez J<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>1</sup>, Rivero Jimenez N<sup>1</sup>, Algar Fernandez L, Lamas Hernandez M, Centella Hernandez T, Perez Castellanos N, Lozano C, Moreno Planas J, del Cerro M <sup>1</sup>Hospital Ramón Y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: El uso simultáneo de desfibrilador automático implantable subcutáneo (DAI-SC) y marcapasos está usualmente contraindicado debido a la falta de estudios. Sin embargo en algunos casos puede ser la mejor opción.

OBJETIVO: estudiar la seguridad y eficacia de la combinación de DAI-SC y marcapasos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron retrospectivamente todos los pacientes en los que se llevó a cabo la combinación de DAI-SC y marcapasos en un centro terciario.

RESULTADOS: Se encontraron 3 pacientes portadores de DAI-SC (Boston Emblem MRI) y marcapasos. Todos los pacientes pasaron el cribado de morfología del electrocardiograma (estimulado) previo a la colocación del DAI-SC y un test de desfibrilación en el implante.

Paciente 1: Varón de 34 años con D-transposición de grandes arterias reparado con técnica de Mustard. Ventrículo derecho sistémico con fracción de eyección del 45%. Marcapasos DDDR por disfunción sinusal con dos recambios previos. El pacientes presenta episodios de TVS en ergometría. En Noviembre de 2016 se decide implante de DAI-SC por estenosis muy severa del pantalón superior.

Paciente 2: Mujer de 29 años con síndrome de QT largo tipo I. Implante de DAI por síncopes de perfil cardiogénico. Necesidad de estimulación auricular por bradicardia sintomática y para prevenir terapias apropiadas. 3 episodios de rotura de electrodo de VD. En Enero de 2019 presenta nueva disfunción del electrodo de VD. Se decide implante de DAI-SC dado el alto riesgo de nueva ruptura del electrodo de VD. Se deja DAI previo en AAIR y con terapias desactivadas.

Paciente 3: Varón de 32 años con transposición de grandes arterias. Corrección con técnica de Mustard. Implante de DAI en 2005 por disfunción sinusal, bloqueo AV de 2 grado, TVNS y sincope. En Diciembre de 2019 presenta disfunción de cable de VD. Además se objetiva oclusión total de pantalón superior. Por imposibilidad de implante de nuevos electrodos se decide colocación de marcapasos epicárdico e implante de DAI-SC.

En ninguno de los 3 casos se ha registrado necesidad de desfibrilación ni terapias inapropiadas durante el seguimiento. Uno de los pacientes tuvo en el seguimiento un episodio de TA adecuadamente filiado por el marcapasos sin ser diagnosticado como TV/FV por el DAI-SC.



IV Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congenitas del adulto de la SEC

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIÓN: Aunque la combinación de DAI-SC y marcapasos esté usualmente contraindicada, en determinadas situaciones puede ser la mejor opción para el paciente sin comprometer su seguridad. Es imprescindible un buen cribado de la morfología del electrocardiograma estimulado y la realización de un test de desfibrilación.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-005

# TAQUICARDIA VENTRICULAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA CON AFECTACIÓN PREDOMINANTE DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO.

<u>Algar Fernández L<sup>1</sup></u>, Castro García F<sup>1</sup>, Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup>, Escudero Cárceles F<sup>1</sup>, Navalón Pérez M<sup>1</sup>, Sorlí García M<sup>1</sup>, Espín López J<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La miocardiopatía arritmogénica es una forma de miocardiopatía progresiva caracterizada por la infiltración fibrograsa del miocardio ventricular. Inicialmente descrita como una enfermedad del ventrículo derecho (VD), posteriormente se han descrito los subtipos izquierdo y biventricular, siendo estos dos últimos de menor frecuencia. Los pacientes con miocardiopatía arritmogénica con afectación predominante del ventrículo izquierdo (MAVI), presentan una serie de cambios patológicos que afectan predominantemente el VI, lo que determina las manifestaciones clínicas típicas de esta enfermedad. La presentación es más frecuente a partir de la 4ª década de la vida, y suele ser en forma de arritmia o dolor torácico sin disfunción cardíaca.

CASO CLÍNICO: Escolar de 14 años que presenta, a los 20 minutos de un traumatismo genital y en relación con el ejercicio, un episodio de pérdida de conciencia de pocos minutos de duración. A la llegada de los servicios de emergencia se constata taquicardia de QRS ancho a 300 lpm, que cede espontáneamente. A su llegada al hospital presenta exploración física normal y en la analítico elevación de troponinas y BNP. La ecocardiografía muestra un ventrículo izquierdo con función normal y áreas ecodensas subendocárdicas en cara posterolateral del ventrículo izquierdo con función normal. La RM informa de leve disfunción del ventrículo derecho y fibrosis de reemplazo en cara posterobasal y media del ventrículo izquierdo. El estudio genético demostró la presencia de una variante patogénica en el gen PKP2 NP\_004563.2:p.Arg79\* en heterocigosis, ampliamente descrita en casos con afectación de ventrículo izquierdo. En el Holter se recogieron un total de 3286 complejos ventriculares prematuros de morfología similar a la taquicardia. Dados los hallazgos de procedió a la colocación de DAI y se inició tratamiento betabloqueante, persistiendo rachas de TVMS (que ceden con terapia antitaquicardia del dispositivo), por lo que se añade al tratamiento sotalol, con resolución de las mismas. En el seguimiento, se mantiene estable clínicamente, con función cardíaca normal.

CONCLUSIONES: La miocardiopatía arritmogénica con afectación predominante del ventrículo izquierdo es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Las características principales incluyen la inversión de ondas T en las derivaciones laterales y/o inferiores, arritmias ventriculares de morfología de bloqueo de rama derecha y en la RM es típico el reemplazo fibroadiposo del ventrículo izquierdo, que a menudo ocurre como una banda circunferencial en el tercio externo del miocardio y tabique interventricular, aunque en el momento actual no se dispone de criterios diagnósticos de MAVI.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-006

## TAQUICARDIA VENTRICULAR DEL TRACTO DE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO EN PERIODO NEONATAL.

<u>Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup></u>, Algar Fernández L<sup>1</sup>, Castro García F<sup>1</sup>, Escudero Cárceles M<sup>1</sup>, Espín López J<sup>1</sup>, Navalón Pérez M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN: El tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) es el lugar de origen más común de taquicardia ventricular (TV) en pacientes sin cardiopatía estructural. Tiene un patrón característico de morfología de bloqueo de rama izquierda con eje inferior.

Es, en general, una condición benigna con buen pronóstico a largo plazo. Se desarrolla típicamente entre los 20 - 50 años, siendo la presentación en edad pediátrica muy infrecuente, y aún más en periodo neonatal. Debido a ello, hay pocos estudios y la mayoría de datos provienen de publicación de casos. Hasta la fecha se ha descrito también un curso benigno en niños, sin haberse establecido pautas de tratamiento concreto, con casos en los que se indica tratamiento médico y otros en los que se opta por observación, con buena evolución en ambos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Recogida de datos epidemiológicos, clínicos, electrocardiográficos y evolutivos de 4 pacientes diagnosticados en periodo neonatal de TV TSVD.

RESUMEN: Entre los años 2007 y 2018, 4 pacientes fueron diagnosticados de TV TSVD durante el periodo neonatal. Uno en 2007, uno en 2016 y dos en 2018. 3 varones y 1 mujer. 2 presentaban la taquicardia desde las últimas semanas de vida fetal (no hidrops) y 2 la iniciaron en el primer mes de vida (asintomáticos). En todos ellos se identificó una TV de QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje inferior, con buena tolerancia hemodinámica. Todos presentaron respuesta a adenosina. 3 precisaron inicio de perfusión de betabloqueante intravenoso por recurrencia, añadiendo amiodarona por control parcial. El tratamiento oral con amiodarona o betabloqueante se mantuvo en dos entre 6 y 18 meses, sin recurrencias posteriores hasta la fecha. Uno de los pacientes fue derivado finalmente a los 40 días de vida para ablación por el carácter incesante de la taquicardia y el deterioro de la función ventricular, consiguiendo desaparición de la taquicardia y quedando con bloqueo de rama derecha residual.

CONCLUSIONES: Las taquicardias ventriculares con origen en el TSVD son excepcionales en el periodo neonatal. Es sin embargo obligado plantear su diagnóstico diferencial ante taquicardias regulares de QRS ancho. En nuestros pacientes, la función ventricular no se vio apenas afectada, si bien se inició tratamiento de forma precoz, con necesidad de emplear más de un fármaco en 3 de ellos. Aunque de empleo discutido, la ablación mediante radiofrecuencia obtuvo una buena respuesta en el paciente con evolución más refractaria al tratamiento farmacológico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-007

### TEST DE AJMALINA PARA SINDROME DE BRUGADA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

<u>Cruzalegui J<sup>1</sup></u>, Merchán Pinto E<sup>1</sup>, Cesar S<sup>1</sup>, Garcia L<sup>1</sup>, Fiol V<sup>1</sup>, Sarquella Brugada G<sup>1</sup>  $^{1}$ Unidad de Arritmias Pediátricas y Cardiomiopatías Hereditarias, Hospital Sant Joan de Déu.

<sup>2</sup>Centre de Genètica Cardiovascular-IDIBGI, Universitat de Girona, Girona, Spain

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Brugada es una de las principales causas muerte súbita cardiaca. En los pacientes con sospecha, el test de Ajmalina permite desenmascarar el patrón de Brugada tipo 1. La experiencia de su uso en pacientes pediátricos es aún escasa y las publicaciones son escasas. El objetivo del estudio es describir los resultados del uso de esta prueba en Pediatría, así como determinar los factores que predicen un resultado positivo.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo de todos los pacientes con sospecha de Síndrome de Brugada a los que se les realizó test de Ajmalina (1 mg/Kg en 10 min) realizados del 2017 al 2019. Se evaluaron datos clínicos, genéticos, y electrocardiográficos, así como complicaciones.

RESULTADOS: Se hallaron 157 pacientes. La edad promedio en meses fue de 141,57(+ 63,2 DE), con predominio de varones (61.8 %). El peso promedio fue de 44,7(+ 18,6DE). La mayoría eran asintomáticos 97/157 (61.8%). La principal indicación fue por antecedentes familiares de síndrome de Brugada 117/157 (74.5%). En los pacientes sintomáticos, la principal indicación fue por convulsiones febriles 21/60 (35%). El test fue positivo en 22/157 (12.7%) de los casos; 7/22 (31.8%) fueron casos índice. 6/22 (27.2%) presentaban mutación en SCN5A. No hubo complicaciones asociadas al procedimiento. 15/22 (68.2%) de los test positivos se realizó estudio electrofisiológico, siendo la prueba de inducción de arritmias ventriculares negativo en todas. Todos los pacientes con Ajmalina positivo se les implantó Holter subcutáneo para el seguimiento, sin evidenciarse arritmias ventriculares.

Los factores asociados a un test positivo fueron ser portadores de variante SCN5A (p<0.01) y familiares portadores de variantes genéticas (p<0.01).

CONCLUSIONES: El Test de Ajmalina es un procedimiento seguro y de gran utilidad en Pediatría y que se puede realizar desde edades tempranas. Los factores de riesgo para un resultado positivo son la presencia de variantes genéticas SCN5A en pacientes y variantes geneticas en familiares.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-008

#### EXPERIENCIA CON DISPOSITIVOS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

<u>G²-Cuenllas Álvarez L¹</u>, César Diaz S¹, Cruzalegui Gómez J¹, Fiol Ramis V¹, Demey-Zambrano J², Bolao Gregorio  $P^2$ , Rodriguez Garcia  $D^2$ , Sanchón Sánchez J², Sarquella Brugada  $G^1$ 

<sup>1</sup>HOSPITAL SANT JOAN DE DEU, BARCELONA, España, <sup>2</sup>UNIVERSIDAD DE SALAMANCA, SALAMANCA, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El uso de desfibriladores automáticos implantables (DAI), marcapasos y holter subcutáneos (HSC) para tratamiento y diagnóstico de cardiopatías en adultos ha sido ampliamente descrito, no tanto en pediatría.

Se analiza la muestra de pacientes con dispositivos y monitorización remota de un hospital de referencia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal que analiza 59 DAI, 73 marcapasos y 200 HSC en población pediátrica (periodo 2002-2020).

#### **RESULTADOS:**

DAI

N=59 (40,7% mujeres), edad media del implante 12,5 +/- 4,8 años (mediana 13,9 años)

Diagnósticos más prevalentes: miocardiopatías (39%), seguido de canalopatías (37%) y en menor medida enfermedades raras (20,3%).

Motivos de implante más frecuentes: taquiarritmias ventriculares (32,2%), seguido de síncopes (20,3%) y miocardiopatías (20,3%) y muerte súbita resucitada (18,6%).

Tipo de dispositivo usado endocárdico: 69,6% monocameral, 26,8% bicamerales y 2 dispositivos tricamerales. Del total de DAI implantados hasta la fecha (mediana de tiempo 2,9 años), se han producido 7 ATP y 10 choques (2 inapropiados).

Complicaciones: 2 roturas de cable con recambio, 2 dislocaciones de electrodo con recolocación posterior

#### **MARCAPASOS**

N= 73 (43,8% mujeres), edad media del implante 6,3 +/- 5,6 años (mediana 4,3 años).

Diagnóstico de base más prevalente: cardiopatías congénitas (29,2%), seguido de BAV avanzado (20,8%), por delante del BAV congénito (18%).

Motivos de implante más frecuentes: BAV avanzado (48,6%), disfunción nodo sinusal (37,5%) por delante de síncope y BAV congénito (7 y 6 casos respectivamente).

Tipo endocárdico (66,1%), más que epicárdico (33,8%); monocameral (68,6%) y bicameral (31,3%).

Del total de marcapasos implantados hasta la fecha se han recambiado 34.

Complicaciones: 2 twiddler en un mismo paciente,

#### **HSC**

N= 200 (36% mujeres), edad media del implante 9,9 +/- 4,8 años (mediana 10 años).

Diagnóstico más prevalente: canalopatía (41,8%), seguido de miocardiopatía (16,8%) y síncope (16,3%).

Motivos de implante más frecuentes: síncope (30,4%), por delante de canalopatía (24,3%) y miocardiopatías (13,3%).

Del total de HSC implantados hasta la fecha (mediana de tiempo 2,6 años), un tercio ha registrado trastornos del ritmo reales.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



Complicaciones: 2 decúbitos por problemas de cicatrización.

Destacamos que el implante de DAI y marcapasos se realiza submuscular desde 2013. Como complicación, 1 paciente ha tenido hematoma autolimitado.

No endocarditis ni trombosis.

CONCLUSIONES: Describimos una muestra pediátrica representativa en la que destaca la ausencia de complicaciones graves (importancia de la curva de aprendizaje) y a la que se realiza seguimiento por monitorización remota, muy útil para el tratamiento, diagnóstico y seguimiento en diversas patologías.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-009

#### DISFUNCIÓN POR ASINCRONÍA EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

<u>Clavero Adell M¹</u>, Rodríguez Fernández A¹, Cano de Santayana Domínguez M¹, Arrabal Vela M¹, López Blanco G¹, Estévez Sánchez V¹, Serván López A¹, Montañés Delmás E¹, Granados Ruiz M¹ <sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

La principal indicación de marcapasos (MP) en la infancia es la bradicardia sintomática, que generalmente obedece a bloqueo auriculoventricular completo (BAV). El bloqueo en la edad pediátrica puede aparecer en pacientes con corazón estructuralmente normal (BAV aislado, generalmente de causa inmunológica) o en pacientes con cardiopatía congénita (CC). La causa más frecuente de BAV en pacientes con CC es el daño del sistema de conducción secundario a cirugía cardiaca, con una incidencia que varía según los grupos y según el tipo de cardiopatía congénita pero que se sitúa en torno al 1-2 %.

Además de la disfunción no esperada de los electrodos y de los múltiples recambios de generador que suele necesitar un niño, sabemos que la estimulación crónica en ventrículo derecho (VD) puede dar lugar a disfunción sistólica progresiva del ventrículo izquierdo como consecuencia de la asincronía interventricular. En este trabajo pretendemos analizar de forma retrospectiva todos los pacientes con MP que han presentado deterioro de la fracción de eyección (FE) secundaria a asincronía en los últimos 20 años y evaluar los factores de riesgo de desarrollarla.

Se ha objetivado deterioro de la FE en el seguimiento en 11 pacientes, 2 de ellos con BAV de causa inmunológica y 9 con BAV postquirúrgico. Todos los pacientes eran portadores de cables epicárdicos. En 3 pacientes (los 2 con BAV de causa inmunológica y 1 paciente con BAV postquirúrgico) se implantó un único cable en VD y recibían estimulación en modo VVI; en el resto el modo de estimulación era DDD. La mediana de tiempo desde la implantación del marcapasos hasta la aparición de disfunción fue de 42 meses, con un rango muy amplio desde 2 meses hasta más de 7 años. No se encontraron diferencias significativas en cuanto a la enfermedad de base, el lugar de implantación del electrodo ventricular ni el modo de estimulación. Se indicó terapia de resincronización cardiaca (TRC) en 8 pacientes, con favorable respuesta clínica. Dos pacientes todavía no reunían criterios de TRC y un paciente llegó a recuperar parcialmente la conducción AV. Conclusión: La disfunción por asincronía secundaria a estimulación crónica en VD en la edad pediátrica puede aparecer precozmente y en todos los escenarios clínicos revisados. Afortunadamente, la respuesta a la TRC es satisfactoria.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-010

# EXPERIENCIA INICIAL DE ECOCARDIOGRAFÍA INTRACARDÍACA INTEGRADA CON MAPEO ELECTROANATÓMICO CARTOSOUND EN NIÑOS.

Rosés-Noguer F<sup>1,2</sup>, Francisco J<sup>1</sup>, Santos A<sup>1</sup>, Wong L<sup>2</sup>, Till J<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Campus Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Royal Brompton Hospital NHS Foundation Trust, London, United Kindom

OBJETIVOS: La ecocardiografía intracardíaca (ICE) CartoSound integrada con el mapeo electro anatómico (EAM-ICE)) es una nueva herramienta que ha surgido en el campo de la electrofisiología pediátrica. La combinación de ambas tecnologías juntas ofrece la posibilidad de integrar las técnicas de navegación electro anatómica con mínima fluoroscopia durante la ablación transcatéter al mismo tiempo que permite la visualización directa de diferentes estructuras cardíacas.

El objetivo es describir nuestra experiencia inicial en pacientes pediátricos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron los datos clínicos y electrofisiológicos de los primeros 20 pacientes pediátricos (<18 años) en los que utilizamos el sistema CartoSound (EAM-ICE). En los 20, el procedimiento se realizó utilizando un protocolo de mínima fluroscopia durante los procedimientos. Se creó una imagen tridimensional del corazón con la sonda SoundStar 8Fr. El catéter ICE se colocó en la vena femoral en todos los pacientes. Se recogieron análisis descriptivos de la demografía, características del procedimiento, incluido el tiempo de fluoroscopia, el éxito del procedimiento, la distancia entre la punta de ablación del catéter con tejido cardíaco y las complicaciones.

RESULTADOS: La mediana de edad fue de 12 años (7-18) con 13 mujeres. El sustrato de arritmias estaba compuesto por 16 pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White, 2 con taquicardia ventricular y 2 con taquicardias auriculares. 7 tenían cardiopatías congénitas. La duración del procedimiento fue de  $242 \pm 100$  min (mediana  $\pm$  DE) y el tiempo de fluoroscopia fue de  $6 \pm 3$  min. La adquisición de la anatomía cardíaca 3D tomó  $45 \pm 30$  min. La calidad de imagen de ICE fue excelente en todos los casos. En 10, la punción transeptal fue guiada por ICE con fluoroscopia mínima sin intubación traqueal para punción transeptal. Los 20 pacientes recibieron lesiones de RF realizadas con punta no irrigada en 17 pacientes y 3 con catéteres de punta irrigada. La correlación entre la eficacia de la ablación por RF y la distancia entre la punta del catéter y el tejido cardíaco fue excelente. El éxito agudo durante la RF se logró en 19/20 pacientes. No se informaron complicaciones.

CONCLUSIONES: CartoSound (EAM-ICE) es una excelente herramienta para la ablación con catéter en pacientes pediátricos. La demostración de la posición del catéter y la visualización directa del contacto de la punta del catéter durante las lesiones de RF en el eco se correlaciona bien con el éxito de la ablación.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-011

## DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO IMPLANTABLE SUBCUTÁNEO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: EXPERIENCIA EN UN CENTRO.

<u>Centeno Jimenez M<sup>1</sup></u>, Mateos Gaitán R<sup>2</sup>, Alvarez Garcia-Rovés R<sup>1</sup>, Datino Romaniega T<sup>2</sup>, Medrano Lopez C<sup>1</sup>, Atienza F<sup>2</sup>, Gonzalez Torrecilla E<sup>2</sup>, Fernandez Avilés F<sup>2</sup>, Arenal Maíz A<sup>2</sup>, Ávila Alonso P<sup>2</sup> 
<sup>1</sup>Cardiologia Pediatrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañon, Madrid, España, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología, CIBERCV, Hospital General Universitario Gregorio Marañon, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La ausencia de electrodos endocavitarios hace del desfibrilador automático implantable subcutáneo (DAI-S) una opción terapéutica atractiva en la prevención de muerte súbita (MS), en particular en pacientes jóvenes. La experiencia publicada en pacientes pediátricos (<18 años) es limitada.

OBJETIVO: Describir la experiencia de un centro en el implante de DAI-S en pacientes pediátricos (<18a).

MÉTODOS: Se incluyeron de forma prospectiva todos los pacientes menores de 18 años a los que se les había realizado el implante de un DAI-S entre Enero 2016 y Diciembre 2019.

RESULTADOS: Once pacientes (mediana de edad 13,6 años [percentil 25-75: 9,3-15,2], 4 en pacientes de <10 años, 73% varones, mediana de área de superficie corporal de 1,64 m2 [1,24-1,70]) recibieron un DAI-S en prevención primaria (N=6, 55%) o secundaria (N=5, 45%). El diagnóstico de base fue miocardiopatía hipertrófica (N=7), miocardiopatía arritmogénica (N=2), cardiopatía congénita (N=1) y síndrome de Brugada (N=1). Excepto en un paciente, el implante se realizó a nivel intermuscular mediante técnica de 2 incisiones. El caso restante fue implantado a nivel subserrato mediante 3 incisiones. Se programaron 2 zonas en todos los sujetos: zona condicional a partir de 200-230 lpm y zona de descarga ≥250 lpm. Durante una mediana de 17 meses (15-25) de seguimiento, 2 pacientes (18%) recibieron terapias apropiadas. Un paciente presentó sobresensado transitorio de la onda T durante taquicardia sinusal, sin recibir descargas inapropiadas, resuelto tras la optimización del patrón de señal durante la realización de ejercicio. Otro paciente presentó infección superficial de la herida quirúrgica, resuelto tras antibioterapia, sin requerir extracción del dispositivo.

CONCLUSIONES: Mediante las técnicas de implante y la programación de terapias actuales, el DAI-S parece una terapia segura y efectiva para la prevención de la MS en pacientes pediátricos, evitando las complicaciones relacionadas con los DAI convencionales endocavitarios. Una mayor experiencia con estos dispositivos permitirá confirmar estos datos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-012

## TEST DE PROVOCACIÓN FARMACOLÓGICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE CANALOPATÍAS ARRITMOGÉNICAS: UTILIDAD Y SEGURIDAD.

<u>Coca Pérez A<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>2</sup>, Rivero Jiménez N<sup>2</sup>, Pérez-Caballero Macarrón C<sup>1</sup>, Tapia Moreno R<sup>1</sup>, Vázquez Martínez J<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UCIP. Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Sº de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal., Madrid, España

OBJETIVOS: El síndrome de QT largo (SQTL) y el síndrome de Brugada, son entidades arritmogénicas que predisponen a la muerte súbita por arritmias ventriculares malignas. Los test de provocación farmacológica son una alternativa diagnóstica útil en casos dudosos o con antecedentes familiares. Su realización implica riesgos, siendo necesario ser realizados bajo estrecha monitorización. Revisamos los test de provocación farmacológica realizados en la UCIP durante los últimos 6 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo de los <18 años sometidos a test de provocación farmacológica entre enero 2014, cuando empezamos a realizarlos de manera protocolizada en UCIP, y enero 2020.

RESULTADO: Realizamos 37 test en 34 pacientes: flecainida (16), adrenalina (14), adrenalina+flecainida (3); terbutalina (1). La edad osciló entre 18 meses y 17 años. La indicación del test fue: intervalo QTc largo (17); antecedentes familiares de S.Brugada (12); alteraciones electrocardiográficas dudosas de S.Brugada (6); otros (1). Veinte pacientes no habían presentado clínica y el estudio se realizó por antecedentes familiares o hallazgos electrocardiográficos; nueve referían síncope; tres mareo y/o palpitaciones, uno pre-síncope y uno dolor precordial. Los test se hicieron según protocolo: adrenalina (0,1  $\mu$ /kg en bolo seguido de 6 $\mu$ /kg/h durante 5 minutos), flecainida (2 mg/kg en 10 minutos) con monitorización continua de EKG. Un arritmólogo y un intensivista pediátricos se encargaron del procedimiento. Los pacientes permanecieron monitorizados hasta normalización de TA y FC tras el test de adrenalina y 4 horas tras el de flecainida. Fueron positivos 12 de adrenalina y 3 de flecainida. Apareció TV no sostenida en 1 test de flecainida. En el resto no hubo complicaciones. Algunos pacientes sometidos al test de adrenalina refirieron palpitaciones durante el procedimiento. En los casos positivos se indicó tratamiento: B-bloqueantes para los casos de SQTL y un desfibrilador automático implantable para dos casos de S.Brugada.

Conclusiones:- Los test de provocación farmacológica en niños son una alternativa diagnóstica útil y eficaz en determinadas entidades arritmogénicas.

- Su realización es segura llevándose a cabo por personal experto, con monitorización continua y donde haya posibilidad de reanimación cardiopulmonar avanzada.
- El alargamiento del QTc>30 msg tras la adrenalina, o la aparición del patrón ECG tipo I (elevación descendente del segmento ST≥2 mm en más de una derivación de precordiales derechass (V1-V3), seguida de ondas T negativas) tras flecainida, confirman el diagnóstico.
- En los casos positivos se puede enfocar la actitud terapéutica de manera inmediata y ampliar el estudio con pruebas genéticas.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-013

# SÍNCOPE DE ESTRES: TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMORFA CATECOLAMINÉRGICA.

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

El síncope es un motivo frecuente de consulta en Pediatría, siendo en la mayoría de los casos un proceso benigno. Sin embargo, en ocasiones puede ser secundario a una patología de mayor relevancia, como pueden ser las arritmias cardiacas familiares. Una anamnesis adecuada, centrada en el contexto en el que se desencadena el síncope y en los antecedentes familiares, puede hacernos sospechar un cuadro de mayor gravedad e indicar la necesidad de ampliar el estudio.

Presentamos el caso de un paciente de 8 años con episodios recurrentes de pérdida de conciencia y movimientos tónico-clónicos desencadenados por situaciones de estrés. Tanto el estudio neurológico como cardiológico iniciales resultan normales. La implantación de un dispositivo Holter subcutáneo demuestra una taquicardia ventricular en uno de los episodios sincopales del paciente. El estudio genético confirma el diagnóstico de taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica y se instaura tratamiento según la evidencia, con desaparición de los episodios sincopales.

La taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica es una rara canalopatía caracterizada por presentar rachas de taquicardia ventricular o fibrilación ventricular que aparecen con el ejercicio físico o estrés emocional y se manifiestan con síncopes de repetición. El electrocardiograma intercrítico es generalmente normal por lo que es necesaria una alta sospecha clínica para identificar estas arritmias y así instaurar de forma precoz el tratamiento oportuno, ya que se trata de una enfermedad potencialmente grave, con posibilidad de producir muerte súbita.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-014

# BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR (BAV) DE SEGUNDO GRADO MOBITZ II EN UN RECIEN NACIDO PREMATURO (RNPT) SECUNDARIO A HIPOCALCEMIA. ¿UNA RARA ASOCIACIÓN?.

Rodríguez Serrano  $R^1$ , Fernandez Aracama  $J^1$ , Villate Castillo  $A^1$ , Alonso Villaverde  $N^1$ , Alvarez Crespo  $I^1$ , Ruiz Ramón  $L^1$ , Urrutia Rodríguez  $L^1$ 

<sup>1</sup>Hospital Universitario Basurto, Bilbao, España

INTRODUCCIÓN: Las arritmias sostenidas durante el periodo neonatal son cuadros infrecuentes siendo las bradicardias una de las mas inusuales. Dentro de sus posibles etiologías destacan la hipoxia , las alteraciones iónicas y las anomalías estructurales.

Presentamos el caso de un BAV de segundo grado Mobitz II, detectado en un prematuro por una hipocalcemia de inicio precoz.

CASO CLÍNICO: Recién nacido de 30+3 semanas de bajo peso (1500 g) que ingresa en la Unidad Neonatal por prematuridad. Embarazo de control hospitalario con cerclaje de emergencia en la semana 21+3 que ingresa por amenaza de parto prematuro. Parto eutócico a las 30+3 semanas. Apgar 4/7. Precisa reanimación durante 3 minutos y posteriormente estabilización en n-CPAP.

Clínicamente se mantiene estable, precisando soporte respiratorio con doble nivel de presión. Constantes normales.

A los 4 días de vida presenta episodio brusco de bradicardia mantenida(70-80 lpm) que no se acompaña de repercusión hemodinámica, respiratoria ni neurológica.

ECG: BAV de segundo grado Mobitz II. QTc: 630 msg. Ecocardiografía: Buena función biventricular. No dilatación de cavidades. No anomalías estructurales. Analítica: Calcio sérico: 6.9 mg/dl ( normal: 9-11), Calcio corregido por albumina: 7.6 mg/dl (normal: 9-11), Calcio iónico: 3.13 mg/dl. Fosforo , magnesio y resto de parámetros analíticos normales. Calcio/creatinina en orina en límite bajo.

Con estos datos se administra bolo de Gluconato Cálcico IV a 1 ml/kg y se aumentan los aportes de Calcio en la nutrición parenteral, objetivándose entrada espontánea a ritmo sinusal a los 15 minutos. QTc tras el bolo: 460 msg.

Durante el resto del ingreso el paciente se mantiene estable, sin nuevos episodios de arritmias y con normalización progresiva de los niveles de Calcio y del QTc. Ha seguido controles posteriores en consultas manteniendo ECGs normales.

CONCLUSIONES: La hipocalcemia de inicio precoz (primera semana de vida) suele aparecer con frecuencia en los RNPT asociado a hipoparatiroidismo transitorio. En la mayor parte de los casos no suele tener repercusión clínica importante, sin embargo puede dar lugar a alteraciones electrocardiográficas, siendo las mas frecuentes el alargamiento del QTc (por alargamiento del Plateau en la fase II del potencial de acción) y la aparición de BAV de segundo grado Mobitz II funcional que suelen corregirse tras aumentar los niveles séricos de calcio.

Es importante conocer esta entidad, por el riesgo de arritmias mas graves que puede producir el alargamiento del QTc y por la fácil resolución que presenta el mismo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-015

# PRIMER CASO EN ESPAÑA DE ESTIMULACIÓN ENDOCÁRDICA DE LA RAMA IZQUIERDA DEL HAZ DE HIS EN UNA NIÑA DE 30 KG.

<u>Rosés-Noguer F<sup>1</sup></u>, Cano O<sup>2</sup>, Sabaté-Rotés A<sup>1</sup>, Giralt Garcia G<sup>1</sup>, Francisco J<sup>1</sup>, Rivas N<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Campus Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

INTRODUCCIÓN: La estimulación cardíaca en el ápex del ventrículo derecho está asociada a disincronia cardíaca con remodelado del ventrículo izquierdo y disfunción sistólica a largo plazo tanto en adultos como en pacientes pediátricos. Recientemente se ha descrito que la estimulación hisiana y de la rama izquierda del haz de his evitan la aparición de disincronía y permiten realizar estimulación endocárdica.

Describimos el primer caso pediátrico en España de un implante de un marcapasos bicameral con la utilización de estimulación endocárdica de la rama izquierda del haz de his en una niña de 30 kg.

METODOS: Revisión retrospectiva de la historia clínica y técnica quirúrgica realizada en el Hospital Vall d'Hebron de Barcelona.

RESULTADOS: La paciente és una niña de 7 años y 30 kg con el diagnóstico de una hipoplasia de arco y comunicación interventricular reparada al mes de coartectomia y de cierre de la CIV a los 6 meses de vida con la aparición de bloqueo auriculoventricular postoperatorio que requirió el implante de un marcapasos epicárdico bicameral en el ápex del ventrículo izquierdo. A la edad de 9 años, ingresa de forma urgente por rotura del electrodo ventricular por lo que se decide implantar un marcapasos bicameral con estimulación de la rama izquierda del haz de his para preservar la función cardíaca izquierda.

El implante se realizó con éxito con la colocación de un electrodo auricular de fijación activa en la parte alta del septo interauricular y un electrodo ventricular perforando el tabique interventricular en la zona media para conseguir capturar la rama izquierda del haz de his monitorizando el procedimiento y la posición del electrodo con ecocardiografía transesofágica 3D. La intervención se realizó con éxito y se consiguió un estrechamiento del QRS estimulado de 140 ms a 100 ms. La paciente se dio de alta el día siguiente con una función cardíaca del 67% y sin evidencia de disincronía cardíaca con un strain longitudinal de -23%.

CONSCLUSIONES: Presentamos el primer caso en España de implante de marcapasos bicameral en la zona de la rama izquierda del haz de his en una niña de 30 kg.

La técnica consigue evitar la presencia de disincronía asociada a la estimulación, evitando el uso de electrodos epicárdicos izquierdos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-016

#### SÍNDROME DE QT LARGO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

<u>Barea Bejarano A<sup>1</sup></u>, Lorente Nicolás A<sup>2</sup>, Pina Molina J<sup>2</sup>, Martínez-Tafalla López C<sup>2</sup>, Castro García F<sup>1</sup>, Sorlí García  $M^1$ 

<sup>1</sup>Hospital Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Santa Lucía, Cartagena, España

OBJETIVO. Describir características de los pacientes valorados en la consulta de cardiología pediátrica con síndrome de QT largo.

MATERIAL Y MÉTODOS. Análisis descriptivo retrospectivo de pacientes atendidos en nuestra consulta con sospecha de QT largo. Se recogen datos epidemiológicos, motivo de consulta, estudios complementarios, enfermedades asociadas, tratamiento implantado y evolución clínica.

RESULTADOS. Se siguieron un total de 17 pacientes, con edad al diagnóstico entre 21 días y 10 años (media: 4 años y 5 meses). Por antecedentes familiares con síndrome de QT largo fueron diagnosticados 7 de ellos: 6 tienen familiar de primer grado afecto (madre QT largo, hermano variante KCNE1, ascendientes variante KCNJ2 y KCNH2); el paciente restante por muerte súbita materna. 3 pacientes diagnosticados por síntomas: 2 palpitaciones y otro síncope con ejercicio. Los 7 restantes fueron diagnósticos casuales: bloqueo rama derecha, enfermedad Kawasaki, miocarditis viral, distrés respiratorio al nacimiento, soplo inocente, dolor torácico con ejercicio y bloqueo auriculoventricular primer grado. Se realizó estudio familiar en 4 de éstos, negativo en 1; otro variante KCNE1 en la madre y variante CACNA1C en el padre; los otros 2 con padres portadores variante KCNH2.

Genética positiva en 14 pacientes, QTL 1 dos de ellos, QTL 2 cuatro, QTL 3 dos, QTL 5 tres, QTL 7 tres. Negativa en 1 y 2 pendiente de resultados.

15 pacientes tienen normalidad cardiológica estructural, 1 asocia MCH y otro MCD.

Uno presentó muerte súbita abortada en periodo neonatal, pendiente diagnostico molecular.

En el ECG basal 12 presentaron QTc > 450 ms (452-560). Se realizó test de bipedestación en 12 pacientes aumentando el QTc > 450 mseg en 8 de ellos sin encontrar diferencias entre los distintos tipos. Se realizó Holter 24 horas a 5 pacientes, presentando QTC > 450 ms entre 43-95% del tiempo. En 5 pacientes se realizó test de adrenalina, 2 de ellos con resultado normal y 3 restantes con respuesta positiva.

12 reciben beta-bloqueantes (6 propranolol, 6 nadolol). 1 simpatectomía izquierda por síncopes persistentes. Paciente con MCH se implantó DAI como prevención primaria. Los restantes no tratados, 3 fenotipos negativos, 1 fallecido y paciente con MCD fue trasplantada.

El tiempo de seguimiento actual es de 1-8 años (media 4.8 años); con buena evolución clínica.

CONCLUSIONES. La mayoría han sido diagnosticados casualmente.

El estudio genético tuvo una rentabilidad superior a la descrita en la literatura.

El tratamiento con beta-bloqueantes fue efectivo (solo un caso precisó asociar simpatectomía), sin eventos adversos en el seguimiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-017

#### DISFUNCIÓN SINUSAL AGRAVADA POR PROPRANOLOL.

<u>Arlabán Carpintero L<sup>1</sup></u>, Subirón Ortego R<sup>1</sup>, Ayerza Casas A<sup>1</sup>, Pérez Delgado R<sup>1</sup>, Ruiz de la Cuesta C<sup>1</sup>, Palanca Arias D<sup>1</sup>, Jiménez Montañés L<sup>1</sup>, López Ramón M<sup>1</sup>

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

OBJETIVOS: descripción de un caso de disfunción del nodo sinusal manifestada tras administración de tratamiento betabloqueante (propranolol) en un lactante.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso clínico en el que se relata de forma detallada los antecedentes personales, enfermedad actual, pruebas complementarias y procedimientos terapéuticos llevados a cabo en una paciente de 12 meses de edad, que presentaba un hemangioma en región frontal derecha, por lo que se inició tratamiento con propranolol. Días después comenzó con episodios de hipotonía y falta de respuesta a estímulos de breve duración. Se planteó diagnóstico diferencial entre causas neurológicas, metabólicas y cardiacas.

Tras realizarse las pruebas complementarias dirigidas (analítica, ECG, TC cerebral) en las que no se objetivaron alteraciones, se decidió suspender propranolol y realizar Holter, donde se hallaron pausas sinusales de más de 4 segundos de duración, y ritmo de escape ventricular en el periodo monitorizado, sin clínica acompañante. Se decidió implantar un marcapasos epicárdico VVI. La paciente no ha vuelto a presentar nuevos episodios desde entonces. Se descartaron mutaciones en el gen SCN5A.

RESULTADOS: La disfunción sinusal es una alteración de la conducción que se caracteriza por una disfunción del nodo sinoauricular que causa sintomatología. Se manifiesta en el ECG con bradicardia, paro sinusal, bloqueo sinuaricular y ritmos de escape y cursa con clínica de malestar, mareo, síncope y/o incompetencia cronotropa. La incidencia aumenta con la edad siendo una entidad rara en niños, especialmente si no presentan cardiopatía congénita o cirugía cardiaca previa. En pacientes sintomáticos se recomienda la implantación de marcapasos definitivo.

CONCLUSIONES: Los síncopes en la infancia plantean un diagnóstico diferencial amplio, en el que las causas cardiacas son infrecuentes pero potencialmente graves. La disfunción del nodo sinusal en este caso se manifestó clínicamente por la combinación con el tratamiento betabloqueante. Pese a la suspensión del mismo se detectaron las pausas sinusales en el Holter, por lo que el tratamiento indicado fue la implantación del marcapasos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-018

# PARADA CARDIACA RECUPERADA POR TAQUICARDIA VENTRICULAR FASCICULAR POSTERIOR EN NIÑO DE 2 AÑOS.

<u>Uriel Prat S<sup>1</sup></u>, Rosés Nogué  $F^2$ , Jimenez Cañadas  $E^1$ , Gran-Ipiña  $F^2$ , Mayol Canals  $L^1$ , Pie Raventós  $S^1$ , Figueras Coll  $M^1$ 

 $^{1}$ H. Universitario Dr Josep Trueta, Girona , España,  $^{2}$ H Universitario Vall Hebron, Barcelona , España

OBJETIVOS: Niño de 2 años traído al departamento de urgencias en situación de parada cardiorrespiratoria. Después de maniobras de reanimación cardiopulmonar se recuperó al paciente. Ingresó en la unidad de cuidados intensivos para soporte y estudio. Los resultados de las pruebas metabólicas, cardiológicas y neurológicas iniciales que fueron normales. A las 36 horas de ingreso se diagnosticó una arritmia al paciente.

MATERIAL Y MÉTODOS: La frecuencia ventricular era de 170 lpm y la duración del complejo QRS de 120 ms con morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His y eje superior. Estando el paciente hemodinámicamente estable se administró adenosina, sin obtener respuesta. Posteriormente se administraron bolus de amiodarona primero y de verapamil después si conseguir control de la arritmia, el ritmo sinusal alternaba con ritmo de taquicardia ventricular siendo la frecuencia ventricular de 170 - 300 lpm. Por el escaso control de la arritmia se derivó el paciente a un centro de mayor complejidad por la probable necesidad de estudio electrofisiológico y ablación.

RESULTADOS: La arritmia no se logró controlar con medicación por lo que se realizó un estudio electrofisiológico. En la sala de electrofisiología se realizó mapeo de la taquicardia fascicular posterior izquierda durante la cual presentó una salva de TV espontánea pudiendo dibujar vía anómala. No se consiguió inducir la TV por lo que se realizó ablación en base a los datos del mapeo. Se colocó un DAI y se dio de alta con tratamiento médico con amiodarona y verapamilo vía oral. En su evolución no se detectó reaparición de la arritmia.

CONCLUSIONES: La taquicardia ventricular fascicular posterior se origina, normalmente, en la región posterior del fascículo izquierdo. El electrocardiograma de superficie es característico, se visualiza complejos QRS con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje superior. Se trata de una arritmia más frecuente en hombres de entre 15-40 años, las manifestaciones habituales son palpitaciones, mareos y sincope. El tratamiento oral con verapamilo o beta bloqueantes suelen ser efectivos. El tratamiento electrofisiológico tiene una tasa de éxito alta aunque suele ser difícil la inducción de la arritmia.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-019

# DISFUNCIÓN DEL NODO SINUSAL COMO FORMA DE PRESENTACION DEL SINDROME DE BRUGADA EN LA INFANCIA.

<u>Fernández Martínez M<sup>1</sup></u>, Delmás Montañes E<sup>1</sup>, Granados Ruiz M<sup>1</sup>, arrabal Vera A<sup>1</sup>, Servan Lopez a<sup>1</sup>

\*Hospital 12 De Octubre Madrid, MADRID, España

El síndrome de Brugada (SB) es una entidad arritmogénica hereditaria que típicamente se manifiesta con síncope o muerte súbita secundaria a arritmias ventriculares en individuos con corazones estructuralmente normales. Se produce por una alteración en los canales de sodio de los miocitos cardiacos y su gen responsable más frecuente es el SCN5A. Su patrón electrocardiográfico característico y diagnóstico consiste en una elevación cóncava del segmento ST de más de 2mm seguido de una T negativa en una o más derivaciones precordiales derechas. Éste puede aparecer espontáneamente o tras una prueba de provocación farmacológica con antiarrítmicos Clase I.

Se presenta el caso de una paciente de 10 años estudiada inicialmente en otro centro al año de edad por soplo y con hallazgos de ritmo auricular bajo/nodal en dicho momento. Durante su seguimiento tiene un síncope atípico a los 9 años de edad en el contexto de actividad recreacional. En su ECG basal se observa ausencia de ondas p con un ritmo nodal alternando con uno idioventricular a 40-45 lpm. Se completa el estudio con un Holter donde se objetiva ausencia de ritmo sinusal durante todo el registro y una ergometría donde se induce un patrón de Brugada tipo 1 en la etapa 3; no arritmias. Ante el diagnóstico de disfunción sinusal y el patrón de Brugada inducido durante el ejercicio se sospecha una canalopatía de base. Se solicita estudio genético dirigido donde aparecen dos mutaciones en heterocigosis en el gen SCN5A, ambas patogénicas (p Arg1632His (c.4895G>A) y p Phe1617Del (c. 4850-4852delTCT)). Se estudia a ambos padres, asintomáticos, ambos con fenotipo normal y portadores de cada una de las mutaciones. Por otro lado ante la presencia de un síncope atípico y doble mutación patogénica se decide implante electivo de desfibrilador endovenoso como prevención primaria.

El síndrome de Brugada se manifiesta típicamente en varones adultos jóvenes, siendo excepcional su presentación en la infancia. Además de arritmias ventriculares, la disfunción sinusal, trastornos de conducción tipo bloqueo AV y arritmias auriculares son también formas de presentación del mismo. La estratificación del riesgo es muy controvertida en la edad pediátrica, se ha propuesto que la presencia de un patrón espontaneo de Brugada tipo1, la presencia de disfunción sinusal, trastornos de conducción y síntomas al diagnóstico son factores de riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita en estos pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-020

## ESTUDIO GENÉTICO Y HALLAZGOS CASUALES QUE PUEDEN SALVARTE LA VIDA: DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE QT LARGO INESPERADO.

<u>López Sánchez M<sup>1</sup></u>, Guillén Rodríguez I<sup>2</sup>, Moya-Angeler Plazas F<sup>1</sup>, Haro Gómez M<sup>1</sup>, Marcos Fuentes L<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de QT largo (SQTL) es una canalopatía arritmogénica caracterizada por una alteración de la repolarización ventricular que predispone a arritmias ventriculares malignas aumentando el riesgo de muerte súbita. Se han descrito multitud de mutaciones genéticas asociadas con la enfermedad; más del 75% de los pacientes diagnosticados tienen un estudio genético positivo.

En el ECG se caracteriza por un segmento QT alargado. Un QT > de 470 ms aumenta el riesgo de desarrollar síntomas y se usa el límite de 440 ms para detectar a pacientes con mutaciones asociadas a SQTL.

Los betabloqueantes disminuyen la incidencia de eventos en casi todos los subtipos debiendo iniciarse al diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Paciente de 6 años derivado desde Neuropediatría por cuadro de hipotonía, rasgos dismórficos y retraso madurativo global con déficit en la actividad de los complejos I y III en biopsia muscular. El estudio ecocardiográfico es normal. Se solicita estudio genético de miopatías y se realiza panel ampliado a petición familiar en un laboratorio privado identificándose de forma casual la presencia de una mutación en el gen KCNQ1, descrita como muy posiblemente patogénica en síndrome de QT largo: Pro67Argfs\*214.

Se inicia estudio de QT largo realizándose ECG seriados constatándose QT >440 ms intermitente y en ningún caso >470 ms. Dada la mutación claramente patogénica de la que es portador y un QT en límites altos de la normalidad, a pesar de estar asintomático y sin antecedentes familiares inicia tratamiento con betabloquentes y entra en seguimiento por SQTL.

El estudio familiar identifica a más portadores de la misma mutación: la madre, dos hermanas de la madre, la abuela, dos hermanos de la abuela y un primo de la madre. Todos ellos con QT en límites superiores de la normalidad y asintomáticos inician tratamiento.

CONCLUSIONES: Presentamos este caso al tratarse de un diagnóstico familiar extenso a raíz del caso índice diagnosticado de forma casual.

Las actuales guías clínicas y las recomendaciones de expertos han desarrollado estratificación de riesgo en función de características clínicas, electrocardiográficas y de los antecedentes familiares.

Creemos que es necesario plantear, ya que es previsible que en el futuro tengamos una incidencia alta de diagnósticos genéticos aislados, si los pacientes diagnosticados de forma casual, sin antecedentes familiares, sin clínica y con ECG no claramente patológicos tienen el mismo riesgo de eventos que el paciente clásico diagnosticado a partir de síntomas, antecedentes familiares o ECG claramente patológicos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-021

#### FIBRILACIÓN VENTRICULAR.

<u>Mingas O<sup>1</sup></u>, Ataìde R<sup>1</sup>, Mata M<sup>1</sup>, Nelumba T<sup>1</sup>, Sousa G<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Santa Cruz, Lisboa, Portugal

Describimos el caso de 1 adolescente de 15 años con antecedentes personales de asma bronquial, que durante el recorrido, tuvo un paro cardiorrespiratorio y se iniciaron maniobras de soporte vital básico durante 15 minutos hasta la llegada del coche de rescate.

fué verificado fibrilación ventricular y recuperación con desfibrilación. En el examen objetivo para resaltar la dificultad respiratoria, la hipotermia, la erupción petequial, la auscultación pulmonar auditiva con estridor espiratorio con empeoramiento progresivo de la dificultad respiratoria, presentó un episodio de crisis tónico-clónica generalizada con la necesidad de sedación, intubación y ventilación mecánica. El electrocardiograma reveló extrasístoles ventriculares frecuentes.

En el laboratorio tuvo leucocitosis con neutrofilia y acidosis mixta. Ecocardiograma que destaca la miocardiopatía hipertrófica, sin obstrucción de TVVI con TV con función sistólica preservada. Para una mejor aclaración, se sometió a una resonancia magnética, que mostró una marcada hipertrofia del miocardio ventricular izquierdo asimétrico, involucrando el tabique en toda su extensión y realce tardío débil, trabeculación miocárdica marcada en la pared lateral y la región apical con una relación compacta / no compactada de 2.5. Se sometió a la terapia con bloqueadores B, ya que las complicaciones, los períodos repetidos de bradicardia (HR entre 50-30 lpm) se destacan, habiendo optado por mantener la terapia con bloqueadores beta y la posterior implantación del DAI.

COMENTARIOS / CONCLUSIONES: Se supuso un paro cardiorrespiratorio debido a una arritmia cardíaca secundaria a miocardiopatía hipertrófica y no compactada del miocardio del VI. Actualmente, el adolescente está en NYHA clase II, con un implante de DAI, esperando el resultado del estudio genético de la miocardiopatía hipertrófica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### CARDIOLOGÍA CLÍNICA

#### P-022

# ¿PUEDE SER ÚTIL EL ECOCARDIOGRAMA EN UN NEONATO DIAGNOSTICADO DE ICTUS?.

<u>García Cerro E<sup>1</sup></u>, Cano de Santayana M<sup>1</sup>, Rojo Sombrero M<sup>1</sup>, Olivas López de Soria C<sup>1</sup>, Rodriguez Martín S<sup>1</sup>

\*\*Hospital Príncipe de Asturias, Madrid, España\*\*

INTRODUCCIÓN: La incidencia anual de accidente cerebrovascular (ACV) estimada es 1,2-13 casos/100.000 niños menores de 18 años. El periodo perinatal, es la etapa donde el ictus es más frecuente, con cifras 1/1000-7700 recién nacidos (RN) vivos.

Los RN tienen mayor riesgo de trombosis debido a las concentraciones plasmáticas de procoagulante, anticoagulante y factores fibrinolíticos.

A continuación, describimos un caso de un neonato con ACV sin factores de riesgo trombóticos, en el que el diagnostico de trombosis en vena cava inferior (VCI) se sospechó por la imagen en ecocardiograma.

CASO CLÍNICO: Paciente a término (40 semanas), realizada cesárea por registro patológico. APGAR 7/9, aspirándose secreciones al nacimiento. Ingresa a los 2 días de vida en unidad neonatal al encontrarse hipoactivo y decaído en exploración.

Al ingreso, se inicia monitorización cerebral y se extrae analítica, destacando elevación de enzimas hepáticas (GPT 200 U/L), trombopenia (53.000/μL) y PCR 45 mg/L, iniciándose antibioterapia empírica.

Comienza con episodios de pausas de apnea y bradicardia, precisando BIPAP, objetivándose movimientos de torsión del tronco e hiperextensión del cuello, correspondiéndose todos ellos con patrón ictal en monitorización cerebral (predominante en hemisferio izquierdo), iniciándose tratamiento con fenobarbital, con buena respuesta.

Se realiza ecografía transfontanelar, sin hallazgos, solicitándose resonancia magnética cerebral que muestra infarto agudo establecido en el territorio de la arteria cerebral media izquierda con ausencia de relleno de la arteria cerebral media más allá del segmento M1.

Presenta anuria durante primeras 28 horas de ingreso, precisando furosemida intravenosa, con normalización posterior. En ECG realizado tras auscultación de soplo, destaca intervalo QTc de 490-500 ms.

Se realiza estudio ecocardiográfico en el que llama la atención en plano subcostal una VCI de calibre muy pequeño (presenta flujo en su interior) y suprahepática de gran calibre y mayor flujo, la cual drena prácticamente de manera directa en aurícula derecha. También se objetiva foramen oval permeable, siendo el resto del estudio normal.

Ante la sospecha de trombosis de VCI, se solicita estudio ecodoppler abdominal, confirmándose sospecha, por lo que se inicia heparina subcutánea.

Buena evolución durante el ingreso, no presentando crisis desde el tercer día de vida, encontrándose progresivamente más activo, con menor tendencia extensora. ECG posteriores normales.

No detectadas alteraciones en estudio de trombofilias en padres y el estudio del paciente aún no es concluyente (pendiente repetición tras resolución del trombo y finalización del tratamiento).

CONCLUSIÓN Y COMENTARIOS: El ecocardiograma puede ser una prueba útil en neonatos diagnosticados de ACV.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-023

# DESARROLLO DE UNA APLICACIÓN PARA SMARTPHONE DE ENTRENAMIENTO FÍSICO EN DOMICILIO PARA NIÑOS CON CARDIOPATÍA.

<u>Flores Fernández M<sup>1</sup></u>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Torés García E<sup>1</sup>, Escribano Fernández A<sup>2</sup>, Santamaría Poveda J<sup>2</sup>, Hernández Ruíz P<sup>2</sup>, Ros Muñoz S<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED), , España

OBJETIVOS: desarrollar una aplicación para niños y adolescentes con cardiopatías congénitas que se beneficien de un entrenamiento dirigido en domicilio, bien como parte de un programa de rehabilitación cardiaca infantil o como consejo deportivo.

INTRODUCCIÓN: todas las guías actuales abogan por fomentar la vida activa en pacientes con cardiopatía. Por la centralización desde las distintas comunidades autónomas es imposible para las familias desplazarse semanalmente para realizar rehabilitación cardiaca infantil hospitalaria; e igualmente los pacientes que sí que la realizan, una vez que ha finalizado la fase hospitalaria con frecuencia abandonan los hábitos adquiridos.

#### MÉTODOS Y RESULTADOS:

La aplicación se ha desarrollado dentro de un proyecto del curso "Aplicaciones iOS con Swift para dispositivos móviles" de la Universidad Nacional de Educación a Distancia, respaldada desde la Fundación Menudos Corazones. Desde mayo 2019 se realizaron reuniones periódicas para dar forma a la aplicación entre el equipo sanitario (compuesto por dos cardiólogas infantil y una fisioterapeuta) y el equipo desarrollador ingeniero informático (dos alumnos, un profesor y un director del curso). Está diseñada en forma de juego para aumentar la motivación, disponible de manera gratuita bajo el nombre de "Recardios" en App Store del sistema iOS.

La interfaz consta de las siguientes pantallas: 1) Pantalla de elección del personaje. 2) Gimnasio (vídeos explicativos, enlaces, desplegable de opciones) dividida en: fisioterapia respiratoria, calentamiento, ejercicio aeróbico, ejercicios de fuerza, estiramientos. 3) Almacén: enlaces de hábitos saludables y alimentación sana. 4) Médico (exclusiva del personal sanitario).

Se ofrece a pacientes con cardiopatía a los cuáles se les ha realizado una valoración completa (revisión de historia, actividad física basal, calidad de vida, ECG, ecocardiograma, ergoespirometría, +/- pruebas de imagen y +/- ECG-Holter) y se constata que tienen un riesgo bajo de eventos en domicilio durante la practica de actividad física.

Cada niño elige su personaje y completa la actividad prescrita. Tras cada entrenamiento se envían los datos al equipo sanitario responsable, incluyen si se han realizado todos los apartados, el esfuerzo percibido en cada uno de ellos, la duración de la actividad aeróbica, síntomas/incidencias.

CONCLUSIONES: Es importante llevar a cabo iniciativas de este tipo que permitan dirigir la asistencia sanitaria al domicilio de los pacientes. La fase III (domiciliaria) de un programa de rehabilitación cardiaca es la que más tasa de abandonos presenta, herramientas de este tipo pueden ayudar a fomentar la adherencia a una actividad física regular en niños y adolescentes con cardiopatías.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-024

### HEPATOPATÍA ASOCIADA A FISIOLOGÍA FONTAN: REVISIÓN DE UNA SERIE EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

<u>Flores Fernández M<sup>1</sup></u>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Montañés Delmás E<sup>1</sup>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>, Herrera Linde D<sup>1</sup>, Granados Ruiz M<sup>1</sup>

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

OBJETIVOS: revisar nuestra serie de pacientes en fisiología de Fontan y analizar si presentan datos de hepatopatía.

INTRODUCCIÓN: La hepatopatía asociada a la cirugía de Fontan engloba los cambios hepáticos que se producen por la congestión venosa y las alteraciones hemodinámicas secundarias a esta fisiología. La fibrosis hepática es una característica universal tras la cirugía de Fontan, cuya incidencia aumenta conforme pasan los años en fisiología de Fontan.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes a los que se les ha realizado cirugía de Fontan desde el 2000 al 2019, en un hospital terciario.

RESULTADOS: Se recogieron 60 pacientes en estadio de Fontan que continúan en seguimiento en consulta, de los cuáles se excluyeron 11 por no haberse realizado evaluación hepática por el tiempo desde la cirugía.

El tiempo medio desde la realización del Fontan es 10,5 (5-19 años), el tipo de cirugía es en todos conducto extracardiaco, de los cuáles 16 fueron fenestrados. Tipo de ventrículo: 42% morfología ventrículo derecho, 22% morfología de ventrículo izquierdo y 34% cardiopatía compleja. El 55% presentaba una función ventricular normal, 45% disfunción ventricular (de las cuáles ninguna era grave). La medicación de base es: en todos ácido-acetilsalícilico, 44% IECA, 10% espironolactona, 8% sildenafilo y 6% betabloqueante. 1 caso presenta enteropatía pierde-proteínas y otro bronquitis plástica como complicaciones del Fontan.

Tras el 5º año desde la cirugía de Fontan se les han realizado analíticas seriadas (AST, ALT, GGT, bilirrubina y fosfatasa alcalina) y ecografía-Doppler abdominal. 15 pacientes (30%) presentan en el seguimiento datos de hepatopatía manifestados como patrón de colestasis (fundamentalmente elevación de GGT) y afectación ecográfica (en todos hepatomegalia y heterogeneidad difusa, y en 8 nódulos hiperecogénicos dispersos). De éstos el que menor tiempo llevaba desde la cirugía hasta la aparición de los primeros signos era 5 años y el que mayor 17 años. A la mitad se les ha realizado cateterismo cardiaco (en 5 casos intervencionista tipo embolización de colaterales) y en 2 casos se ha iniciado vasodilatador pulmonar tras los hallazgos hemodinámicos.

CONCLUSIONES: La hepatopatía afecta a un porcentaje elevado de adultos en estadio Fontan, desde la infancia se pueden apreciar signos y es necesario realizar un abordaje multidisciplinar que incluya un seguimiento hepático para diagnosticar precozmente las complicaciones hepáticas y optimizar la fisiología para tratar de enlentecer la progresión. Es preciso realizar estudios multicéntricos para conocer mejor las características, evolución y manejo entre centros de esta complicación.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-025

#### SÍNDROME DE LOEYS DIETZ EN LA INFANCIA.

Estevez Sanchez V, <u>Montañes Delmas E<sup>1</sup></u>, Granados Ruiz M, Flores Fernandez M, Toral Vazquez B, Caro Barri A, Albert de la Torre L, Mendoza Soto A, Herrera Linde D, Garcia M 

1 Hospital 12 Octubre, Madrid, España

El síndrome de LoeysDietz es un trastorno hereditario con herencia autosómica dominante que afecta al tejido conectivo. Existen 4 tipos con distintas particularidades pero todos con afectación cardiovascular en forma de aneurismas arteriales/tortuosidad vascular. El prolapso mitral es un hallazgo común aunque menos frecuente que en el síndrome de Marfan al igual que la presencia de dilatación ventricular y arritmias ventriculares. Este síndrome tiene típicamente un comportamiento más agresivo que otras aortopatías requiriendo un seguimiento mucho más estrecho y un tratamiento intensificado y precoz.

Se realiza un análisis retrospectivo de las características clínicas más relevantes de los 6 pacientes con este diagnóstico seguidos en nuestra consulta (mediana de edad 6.5 años).

Todos nuestros pacientes se encuentran asintomáticos y con buena clase funcional. La alteración electrocardiográfica más común consiste en alteraciones inespecíficas de la repolarización en cara inferior sin haberse evidenciado en ningún caso la presencia de arritmias. A nivel cardiovascular la afectación predominante es la dilatación de la raíz aortica a nivel de los senos de Valsalva (SV)(mediana z score +6) sin existir casos de prolapso ni insuficiencia mitral significativos ni tampoco de dilatación ventricular. Por otro lado, hasta un 50% de nuestros pacientes presentan una cardiopatía congénita asociada: 3 con ductus y uno, además, con una CIV muscular. A su vez, el 100% de nuestros pacientes tiene genética positiva: 4 con mutaciones en el gen TGFBR2 y 2 en TGFBR1, siendo todas menos una de novo. Todos se encuentran con tratamiento médico iniciado al diagnóstico: 4 con Losartán, una (ya intervenida) con Atenolol y otra, con una raíz significativamente dilatada, en biterapia con Atenolol y Losartán. Únicamente una de nuestras pacientes (la de mayor edad)requirió cirugía electiva de David a los 14 años por dilatación grave de SV y con una disección crónica aórtica contenida objetivada en la cirugía. Por el momento no han existido complicaciones vasculares a otros niveles en ninguno de los pacientes presentando todos ellos en la resonancia (RM) cerebral (50% con RM) la característica tortuosidad vascular en vasos del cuello y cabeza de esta entidad.

En conclusión, el síndrome de LoeysDietz es una conectivopatía poco frecuente pero mucho más agresiva que el resto y con frecuente asociación a cardiopatías congénitas. Presenta un alto riesgo de disección incluso con diámetros aórticos no muy dilatados y a edades tempranas. Requiere un seguimiento cardiológico estrecho, instaurando tratamiento precoz y vigilando a su vez complicaciones vasculares a otros niveles.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-026

## UTILIDAD DE LA ERGOMETRÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS ¿ES NECESARIO REPLANTEAR SUS INDICACIONES?.

Alonso-Gamo López de la Cámara L<sup>1</sup>, Rodriguez Mesa M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, España

INTRODUCCIÓN: En la población pediátrica el dolor torácico o las palpitaciones raramente se deben a patología cardiológica. La ergometría, pese a ser una prueba muy inespecífica y de bajo rendimiento diagnóstico (baja sensibilidad y especificidad), se sigue utilizando ampliamente en estos pacientes.

OBJETIVOS: revisar las indicaciones actuales de la ergometría y en base al rendimiento obtenido tras la realización de dicha prueba en nuestro centro, valorar la necesidad de establecer nuevas indicaciones.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo basado en la revisión de historia clínica de todos los pacientes de la consulta de Cardiología Infantil a los que se ha realizado una ergometría (desde Abril de 2011 a Abril de 2019).

RESULTADOS: De las 182 ergometrías analizadas no ha habido ninguna clínicamente positiva en pacientes a estudio por palpitaciones o por dolor torácico con el ejercicio.

CONCLUSIÓN: En otras publicaciones similares a esta se objetiva que tan solo un 1% de los pacientes pediátricos con patología cardiaca no diagnosticada, presentan una prueba de esfuerzo patológica o alguna anomalía menor en el ecocardiograma, y que estas anomalías raramente son la causa del dolor torácico. Deberíamos replantearnos las indicaciones actuales de solicitud de ergometría, ya que rara vez (salvo para estadiaje de riesgo en Síndrome de Wolf-Parkinson-White o Síndrome de QT largo) el resultado de la prueba cambia el pronóstico o la actitud terapéutica de nuestros pacientes. Sería interesante solicitarla únicamente cuando además de dolor torácico exista algún dato de alarma en la anamnesis o en las pruebas complementarias de primer nivel (electrocardiograma y ecocardiograma).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-027

## ACIDURIA D2 HIDROXIGLUTÁRICA COMO CAUSA RARA DE MIOCARDIOPATÍA.

<u>Rivero Jiménez N<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>1</sup>, Belanger Quintana A<sup>1</sup>, Algar Fernández L<sup>2</sup>, Molina Borao I<sup>1</sup>, Toledano Navarro M<sup>1</sup>, Tapia Moreno R<sup>1</sup>, Pérez-Caballero Macarrón C<sup>1</sup>, Vázquez Martínez J<sup>1</sup>, del Cerro Marín. M<sup>1</sup>

1 Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN: La aciduria hidroxiglutárica, perteneciente al grupo de "enfermedades raras", es un proceso que causa un daño cerebral progresivo. Existen tres variedades de esta enfermedad, entre la que se encuentra la aciduria D2 hidroxiglutárica, que a su vez, se subdivide en dos tipos: tipo I y tipo II, diferenciados por su causa genética y el patrón hereditario, estando descrito sólo en el tipo II afectación cardíaca.

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años afecta de aciduria D2 hidroxiglutárica con afectación exclusiva neurológica consistente en retraso psicomotor moderado global y alteraciones visuales y auditivas. Además asocia déficit de coenzima Q10 secundaria, recibiendo suplementos de este compuesto, así como de vitamina C y E como antioxidantes.

Seguía revisiones en Cardiología, apreciándose en los 6 meses previo al ingreso diámetros del ventrículo izquierdo en límites altos de la normalidad con disfunción sistólica ligera.

En la siguiente visita, estando la paciente asintomática y refiriendo solo los padres disminución de la diuresis pocos días antes, había desarrollado una miocardiopatía dilatada (DVItd 60 mm; Z-score + 4,5) con insuficiencia mitral y disfunción sistólica severa con una FEVI por diferentes métodos del 25-30%, con una presión pulmonar media de 40 mmHg. La paciente antes de comenzar tratamiento oral para su insuficiencia cardíaca recibió tratamiento con Levosimendan y Milrinona, mejorando las presiones pulmonares, pero sin efecto sobre la función sistólica del ventrículo izquierdo.

COMENTARIOS: Se han descrito 2 mutaciones a nivel del gen IDH2 que provocan la aciduria D2 hidroxiglutárica tipo II. Estas mutaciones hacen que la enzima isocitrato 2 deshidrogenasa adquiera una función anormal, acumulándose D-2-hidroxiglutarato en las células, siendo las del cerebro las más vulnerables a los efectos tóxicos de este compuesto.

Esta descrita la afectación cardíaca en el tipo II de esta enfermedad en aproximadamente 1/3 de los pacientes en forma de desarrollo de miocardiopatía. Así mismo, de forma independiente, la mutación IDH2 se ha asociado de por sí con la aparición de miocardiopatía dilatada, hipertrófica y no compactada.

Hasta la fecha no hay ningún tratamiento eficaz para esta enfermedad. A nivel bioquímico se ha descrito un posible beneficio del tratamiento con riboflavina, por lo que la paciente está suplementada con esta vitamina desde la infancia temprana.

En la leucemia mieloide crónica, esta enzima también está afectada, y se ha desarrollado un fármaco: enasidenib, capaz de bloquear la función de dicha enzima, no habiendo sido probado hasta la actualidad en la enfermedad que nos ocupa.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-028

#### ESTENOSIS SUBAÓRTICA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

<u>Vargas Pons L<sup>1</sup></u>, Teodoro Marín S<sup>1</sup>, Rivera Luján J<sup>1</sup>, Palacios Argueta J<sup>1</sup> *Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell, España* 

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Las estenosis subaórticas (EsubAo) suponen el 20% de las obstrucciones del tracto de salida del ventriculo izquierdo, siendo controvertido su manejo, así como la identificación de factores pronósticos. Analizamos las características de los pacientes con estenosis subaórtica de nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo. Se incluyeron los pacientes diagnosticados de estenosis subaórtica entre 2004-2019, recogiendo variables clínicas y ecocardiográficas. Se clasificó la estenosis según morfología (membrana/rodete), y el grado de estenosis según el gradiente transvalvular sistólico medio (considerándose leve<20mmHg, moderado 20-40mmHg y grave>40mmHg).

RESULTADOS: Se incluyeron 10 pacientes (9 niños y 1 niña), con una edad media al diagnóstico de 2.6 años (0 ddv-8.5 años) y con una media de seguimiento de 9.2 años (2.2-17.5 años).

5 de los pacientes se diagnosticaron por soplo sistólico (4 casos sin cardiopatía asociada, 1 con aorta bicúspide). En los 5 restantes se detectó estenosis subaórtica en el seguimiento de su cardiopatía de base: 2 con coartación aórtica-CIV (1 con aorta bicúspide), 1 con hipoplasia del arco aórtico-CIV, 1 con síndrome de Shone y 1 en seguimiento por diagnóstico prenatal de asimetría de cavidades. No se reportaron antecedentes familiares de EsubAo.

Al diagnóstico todos los casos se clasificaron como leves (media de gradiente medio de 10.4mmHg) excepto 1 caso, moderado. Sólo 2 presentaban insuficiencia aórtica (IAo), siendo leve.

Durante el seguimiento, 7 de los casos se mantuvieron estables (media de gradiente medio de 14.6 mmHg), aunque en 3 de ellos apareció IAo leve (media de aparición de 6.8 años después del diagnóstico).

En 3 pacientes se realizó cirugía dada la progresión de la estenosis (2 con membrana y 1 con rodete). Como complicaciones se objetivó un caso de BAV completo transitorio y un caso con insuficiencia mitral leve que regresó espontáneamente. Se objetivó recidiva en 2 casos. El primero presentó estenosis leve 11 meses después (actualmente moderada), y el segundo (paciente con coartación aórtica y CIV intervenidas) recidivó a los 6 meses (actualmente doble lesión aórtica severa).

CONCLUSIONES: En la serie presentada se objetiva una alta tasa de recidiva posterior a la cirugía, así como aparición de IAo durante el seguimiento. Son necesarios más estudios destinados a establecer parámetros predictores de la evolución, para poder seleccionar mejor los pacientes que se puedan beneficiar del tratamiento quirúrgico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-029

## SÍNDROME DE NOONAN Y OTRAS RASOPATÍAS DE DIAGNÓSTICO EN EDAD PEDÍATRICA EN UN HOSPITAL GENERAL.

<u>González Marín M<sup>1</sup></u>, Del Castillo Velilla I<sup>2</sup>, Martínez Gómez A<sup>2</sup>, Arrabal Vela M<sup>3</sup>, Jiménez Díaz J<sup>4</sup>, Rodas Olmeda A<sup>1</sup>, Piqueras Flores J<sup>5</sup>, Prado Chaves Á<sup>2</sup>, Torrente Fernández M<sup>2</sup>, Beraghi M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Consulta de Cardiología Pedíatrica. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>3</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de Investigaciones Sanitarias (Imas12). H. Doce de Octubre, Madrid, España, <sup>4</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Arritmias. Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>5</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Cardiopatías Familiares. Hospital General de Ciudad Real, ,

OBJETIVO: Las Rasopatías son entidades que engloban síndromes causados por mutaciones en la vía de señalización intracelular RAS-MAPK, cada vez mejor conocidas gracias al avance en genética. El más frecuente es el Síndrome (S.) de Noonan (SN) cuyos criterios clínicos diagnósticos presentan gran expresividad y variabilidad. El objetivo de nuestro estudio es analizar las características de casos descritos en nuestro hospital durante los últimos 10 años y comprobar correspondencia con la bibliografía descrita.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo observacional de los niños (<14años) con diagnóstico de Rasopatía (previo o tras su paso por la consulta de Cardiología pediátrica entre 2009 y 2019). Analizamos variables como antecedentes neonatales, médicos y familiares, edad al diagnóstico, fenotipo y criterios diagnósticos clínicos en el caso de SN, tipo de mutación genética, signos electrocardiográficos, cardiopatía de base y necesidad de cirugía/intervencionismo cardiovascular (CICV).

RESULTADOS: Se recogen 17 casos de Rasopatías: 15 SN, 1 S.Leopard y 1 SN-like. Predominio de varones (58%:42% mujeres). El 80% de los SN presentaban mutación PTPN11 (13% KRAS y 7% SOS1). Un 30% fueron prematuros. La edad media al diagnóstico fue 3.5años (picos: neonatal y 8años). Todos tenían fenotipo peculiar, talla baja, dificultades aprendizaje y alteraciones cardiológicas (Estenosis pulmonar = 65%, miocardiopatía hipertrófica = 41%, comunicación interauricular = 30%). El 53%, crecimiento cavidades en electrocardiograma. El 35% requirió CICV (un caso aún pendiente). De los varones, 20% presentaron criptorquidia y 10% hernia inguinal. Hubo un caso de S. mieloproliferativo transitorio y un exitus a los 6años.

CONCLUSIÓN: Se confirma una heterogeneidad genética con predominio de mutaciones en PTPN11 (algo mayor que el 50% reflejado en las series bibliográficas). La posibilidad de encontrar otras, como en las referidas en nuestra casuística, en KRAS y SOS1 refuerza que tales genes deben incluirse en el estudio de estos pacientes (también otros de la vía RAS-MAPK como: RAF1, BRAF, MEK1y2, HRAS; no encontrados en nuestra serie). Destacamos que todos los pacientes de nuestro trabajo presentan cardiopatía (en mayor proporción al 80% que describen las series) aunque manteniendo el orden de frecuencia de los subtipos referidos. Nuestra muestra presenta menor incidencia de complicaciones genitourinarias al que hacen referencia otros estudios.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-030

#### SÍNDROME DE TORTUOSIDAD ARTERIAL: NUESTRA EXPERIENCIA INICIAL.

<u>Cardona Leyda V<sup>1,2</sup></u>, Valenzuela Palafoll I<sup>1</sup>, Riaza Martín L<sup>1</sup>, Boronat Guerrero S<sup>2</sup>, Rosés Noguer F<sup>1</sup>, Sabaté Rotés  $\Delta^1$ 

<sup>1</sup>Hospital Infantil i Hospital de la Dona Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Tortuosidad Arterial (STA) es un trastorno del tejido conectivo caracterizado por la elongación y tortuosidad de las arterias de mediano y grueso calibre que predispone a la formación de aneurismas, disección y estenosis. Se trata de una enfermedad rara con herencia autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen SLC2A10 (20q13.12). La prevalencia e historia natural es poco conocida y hasta el momento se han descrito en la literatura menos de 80 casos.

CASOS CLÍNICOS: Presentamos una serie de cuatro pacientes diagnosticados de STA:

Paciente de 2 años asintomático con antecedentes de hernia diafragmática intervenida, hernia inguinal y bronquitis. Asocia pectus excavatum y elasticidad cutánea. La ecocardiografía muestra raíz aórtica dilatada (z-score +2.3) y arco aórtico izquierdo elongado con cambio de calibre sin gradiente significativo. La RMN cerebral y torácica muestran aspecto marcadamente dólico de los vasos arteriales intracraneales sin dilataciones, estenosis ni lesiones isquémicas, importante elongación y tortuosidad de vasos de predominio arterial, estenosis en tercio medio del arco aórtico, troncos supraaórticos severamente tortuosos y elongados y dudosa reducción de calibre en tronco celíaco y arteria mesentérica superior. Se detectan dos variantes heterocigotas en el gen SLC2A10. Recibe tratamiento con atenolol.

Pacientes de 2, 4 (caso índice) y 11 años, hermanos e hijos de padres consanguíneos. El caso índice presenta antecedentes de hidronefrosis renal bilateral, hernia inguinal, eventración diafragmática, tórax en quilla y dilatación esofágica. La ecocardiografía muestra dilatación de anillo y senos aórticos (z-score +3.9 y +3.4). Importante tortuosidad de todos los vasos arteriales en la RMN. Recibe tratamiento con atenolol. Cambio en homocigosis en SLC2A10 confirmado en los tres hermanos. Se confirma tortuosidad arterial mediante RMN en el de 11 años, pendiente de resultados el de 2 años.

CONCLUSIONES / COMENTARIOS: El STA suele diagnosticarse durante la primera infancia. Prácticamente todos los pacientes presentan rasgos marfanoides. En el periodo prenatal y neonatal presentan frecuentemente hernia diafragmática, distrés respiratorio, estenosis de píloro y fallo de medro. En la evolución pueden asociar dificultades en la alimentación, hipertensión pulmonar, coartación de aorta y alteraciones corneales. Es importante realizar controles ecocardiográficos estrechos durante los primeros cinco años de vida, por el riesgo de desarrollar aneurismas y estenosis arteriales, además de completar el estudio con pruebas de imagen de cuerpo entero (RM/angioTAC). Existen pocos datos sobre el pronóstico aunque en las últimas cohortes publicadas parece más favorable de lo que se había descrito inicialmente.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-031

# VALVULOPLASTIA NEONATAL EN ESTENOSIS AÓRTICA SEVERA: EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ECOCARDIOGRÁFICA Y ESTUDIO DE FACTORES PREDICTORES DE MAL PRONÓSTICO.

<u>Freixa Benavente A<sup>1</sup></u>, Rosés Noguer F<sup>1</sup>, Betrián Blasco P<sup>1</sup>, Giralt García G<sup>1</sup>, Céspedes Dominguez M<sup>1</sup>, Linés Palazón M<sup>1</sup>, Dolader Codina P<sup>1</sup>, Gran Ipiña F<sup>1</sup>, Sabaté Rotés A<sup>1</sup>, Ferrer Menduiña Q<sup>1</sup>

1 Hospital Universitari Vall Hebron, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La estenosis aórtica (EA) severa congénita representa un reto en la toma de decisiones perinatales enfocadas a evitar la reparación univentricular y la alta morbi-mortalidad asociada. Actualmente el tratamiento estándar aceptado es la valvuloplastia percutánea, aunque no siempre es efectiva. El objetivo del presente estudio es recoger la evolución clínica y ecocardiográfica de las EA congénitas severas valvuloplastiadas y valorar los factores predictivos de peor evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Es un estudio retrospectivo incluyendo las EA diagnosticadas perinatalmente y tratadas mediante valvuloplastia percutánea durante la época neonatal en un centro terciario durante los últimos 10 años. Se revisan las historias clínicas y ecocardiografías. Se realiza la estadística mediante el programa IBM SPSS versión 22.

RESULTADOS: Se obtienen 23 pacientes, siendo 22.7% sexo femenino, y 6 además afectos de coartación aórtica. Un 23% son EA críticas.

Un 25% tiene diagnóstico prenatal, 60% de los cuales presenta disfunción severa y fibroeslastosis en útero. En 2 se realiza valvuloplastia fetal de forma efectiva.

Al nacimiento previo valvuloplastia: sufren shock cardiogénico n=3, con score inotrópico mediano de 6.7 puntos. La mediana de fracción de eyección es 70% (rango 25-87). Un 55% presenta insuficiencia mitral, siendo un 36% severa.

Se realiza valvuloplastia percutánea de mediana a las 6 semanas de vida (rango 1-60 días de vida), 1/3 en la primera semana. La efectividad es del 71%, y un 37.5% desarrolla insuficiencia aórtica, ninguna severa.

Tras seguimiento medio de 4 años, hay una supervivencia del 91.3%. Un 70% desarrolla insuficiencia aórtica, de los cuáles un 11.8% es severa. Hay necesidad de revalvuloplastia en el 21.7%. 3 pacientes son sometidos a intervención de Ross, todos en el primer año de vida. 3 pacientes requieren comisurotomía quirúrgica, 2 falleciendo en el post-operatorio. Precisan de soporte ECMO post-quirúrgico 3 pacientes.

En evaluación de factores predictivos de outcome negativo (muerte, cirugía Ross o trasplante), se observan diferencias estadísticamente significativas en pacientes con shock cardiogénico al nacimiento (p<0.01), EA crítica (p<0.01), menor peso (p=0.01), válvula bicúspide o unicúspide (p=0.034), anillo aórtico más pequeño (p<0.01), o peor función ventricular sistólica izquierda medida por tisular S' (p<0.01). No se observan diferencias para insuficiencia mitral, coexistencia con coartación de aorta, disfunción diastólica o según grado de fibroelastosis.

CONCLUSIONES: La EA congénita es una patología con evolución muy variable, asociando peor pronóstico aquellos casos con shock cardiogénico al nacer, EA críticas, menor peso, válvulas dismórficas e hipoplásicas y signos de disfunción cardíaca.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-032

### ¿ES ÚTIL LA REHABILITACIÓN CARDIOPULMONAR EN PACIENTES CON DAI?.

<u>G<sup>2</sup>-CUENLLAS ÁLVAREZ L<sup>1</sup></u>, RIERA CASTELLÓ A<sup>1</sup>, LÓPEZ ERDOZAIN A<sup>1</sup>, EGEA CASTILLO N<sup>1</sup>, ZSCHAECK I<sup>1</sup>, CÉSAR DIAZ S<sup>1</sup>, CRUZALEGUI GÓMEZ J<sup>1</sup>, FIOL RAMIS V<sup>1</sup>, SARQUELLA BRUGADA G<sup>1</sup>  $^{1}$ HOSPITAL SANT JOAN DE DEU, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Los programas de rehabilitación cardiaca han demostrado mejorar la calidad de vida y la capacidad funcional en niños con cardiopatías congénitas. Esta terapia se ha aplicado en adultos portadores de DAI, no en población pediátrica.

Describimos una muestra pediátrica de adolescentes con DAI sometidos a un programa de rehabilitación cardiaca y los resultados obtenidos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio de intervención, experimental, prospectivo.

Muestra: mujer de 17 años, miocardiopatía hipertrófica severa no obstructiva, DAI en prevención primaria, no tolera betabloqueantes; varón de 17 con trasposición de grandes vasos intervenida con episodio de TV/FV a los 11 años, DAI en prevención secundaria, betabloqueado; varón de 15 años, miocardiopatía hipertrófica severa obstructiva intervenida mediante resección que requirió prótesis mitral, muerte súbita recuperada a los 7 años, DAI en prevención secundaria, betabloqueado.

Intervención: programa de rehabilitación cardiopulmonar consistente en ejercicio físico adaptado de intensidad creciente, fisioterapia respiratoria trabajando la resistencia de musculatura inspiratoria, evaluación psicológica, valoración nutricional. 2 sesiones de 1 h/semana, 3 meses. Monitorización remota mediante ECG. Constantes antes y después del ejercicio.

Pruebas realizadas pre y post intervención: ergometría máxima, espirometría forzada, dinamometría, test 6 minutos marcha (T6MM), PIM/PEM (presión inspi/espiratoria máxima), test psicológicos, impedanciometría.

RESULTADOS: Adaptación sin incidencias, sin eventos adversos. Mediana de asistencia 19 sesiones.

Desde el punto de vista respiratorio, 2 pacientes presentaban patrón restrictivo leve que se normalizó. El entrenamiento con resistencia de la musculatura inspiratoria mejoró PIM/PEM en 2 pacientes. Incrementaron su fuerza, especialmente a nivel de cuádriceps.

Desde el punto de vista cardiovascular 2 pacientes presentaron mayor capacidad de ejercicio, incrementando el tiempo de esfuerzo, desplazando el umbral anaeróbico, incrementando el doble producto y aumentando la distancia en T6MM. 2 participantes mejoraron su capacidad aeróbica máxima, con mayor VO2 y %VO2 tras el programa. Se objetivó una mejoría de la eficiencia ventilatoria, con descenso de la pendiente de la curva VE/VCO2.

2 pacientes mejoraron la puntuación de test PedsQL realizado por ellos y sus padres.

Desde el punto de vista nutricional solo un paciente mejoró su perfil.

El resto de parámetros analizados no cambió significativamente.

CONCLUSIONES: La escasa muestra no permite ofrecer resultados concluyentes pero sugiere que los pacientes portadores de DAI podrían ser subsidiarios de rehabilitación cardiaca adaptada con la finalidad de normalizar sus vidas, mejorar su calidad de vida y su capacidad de esfuerzo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-033

# VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA PERSISTENTE (VCSIP) CON DRENAJE EN AURÍCULA IZQUIERDA. DISCREPANCIA POSICIONAL DE LA SATURACIÓN ARTERIAL DE OXÍGENO (SATO2).

<u>Fernández Aracama J<sup>1</sup></u>, Rodríguez Serrano R<sup>1</sup>, Ugarte Bilbao L<sup>1</sup>, Urrutia Rodríguez L<sup>1</sup>, Ruiz Ramón L<sup>1</sup>, Lecumberri Cortés I<sup>1</sup>, Ayala Curiel J<sup>2</sup>, Aramendi Gallardo J<sup>2</sup>

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

La VCSIP es la más frecuente de las variantes del retorno venoso sistémico, con una prevalencia estimada del 0,5% en la población general y del 4-8% entre los pacientes con cardiopatías congénitas. Su origen es la falta de regresión de la vena cardinal anterior izquierda. La persistencia de la VCSI no suele tener implicaciones clínicas, ya que no se altera el destino del retorno venoso (lado derecho del corazón) sin embargo, en un 10-20% de los casos, la VCSIP drena en la aurícula izquierda (AI), bien directamente, o a través de un seno coronario sin techo, o a través de la vena pulmonar superior izquierda. La imagen ecográfica típica muestra una estructura tubular con flujo de venoso, descendente, a la izquierda de la aorta (proyección supraesternal) y asocia frecuentemente un seno coronario dilatado por ser éste el destino más habitual de drenaje.

Presentamos el caso de una chica de 14 años, remitida a la consulta de Cardiología Infantil por mareo episódico inespecífico en la que el estudio ecocardiográfico muestra una imagen sugestiva de VCSIP sin seno coronario dilatado y con sat02 del 97-99% en decúbito supino.

La imagen por RNM demuestra un drenaje directamente en AI (no dilatada). La re-exploración física de la paciente muestra una disminución de la sat02 (93-95%) en bipedestación y aún mayor desaturación (91-93%) con la elevación del brazo izquierdo.

A pesar de la clínica neurológica inespecífica, ante el potencial riesgo tromboembólico, se decidió reparación quirúrgica mediante la reconducción de la VCSIP a la AD mediante interposición de un injerto vascular de Gore-tex® con resultado satisfactorio. La discrepancia posicional de la sat02 ha desaparecido (97-98%) tras la intervención.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-034

# REHABILITACIÓN CARDÍACA COMO HERRAMIENTA NO FARMACOLÓGICA PARA MEJORAR LA CAPACIDAD FUNCIONAL DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

<u>Rezola Arcelus E<sup>1</sup></u>, Eizmendi Bereciartua M, Pérez Roldán J, Izquierdo Riezu M 

<sup>1</sup>Hospital Donostia, Donostia - San Sebastian, España

INTRODUCCIÓN: Estudios recientes han demostrado que la rehabilitación cardíaca (RC) mejora la capacidad funcional de niños y adolescentes con cardiopatías congénitas (CC), constituyendo una terapia segura que permite mejorar su situación cardiovascular y calidad de vida. Actualmente, se aboga por fomentar que practiquen ejercicio físico, para evitar que el sedentarismo y el desacondicionamiento físico empeoren su situación funcional.

OBJETIVOS: Demostrar que la participación en un programa de RC hospitalaria mejora la capacidad funcional de niños y adolescentes con antecedente de CC compleja.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un programa de RC intrahospitalario durante un periodo de 10 semanas, con 20 sesiones de entrenamiento de 1 hora cada una en el gimnasio de nuestro hospital, realizando ejercicio físico aeróbico, entrenamiento de fuerza y fisioterapia respiratoria, bajo monitorización cardiovascular continua y supervisión directa por un cardiólogo pediátrico y un fisioterapeuta. Antes de iniciar el programa, se realizó una prueba de esfuerzo cardiorrespiratoria (PECR) según la metodología descrita por la American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA), para determinar los umbrales ventilatorios y las frecuencias cardíacas correspondientes, con el fin de diseñar un programa de entrenamiento personalizado para cada paciente. Asimismo, se determinó el consumo de oxígeno máximo (VO2máx), variable que se empleó para determinar de manera objetiva su capacidad funcional. Tras completar el programa, se repitió nuevamente la PECR para analizar las diferencias encontradas. Estadística empleada: programa SPSS (vs 25); test de Wilcoxon.

RESULTADOS: Se reclutó un total de 21 pacientes, 12 (59%) mujeres, con antecedente de CC compleja. Entre las lesiones residuales que presentaban, 7 (33,3%) tenían una estenosis pulmonar moderada, 5 (23,8%) una insuficiencia pulmonar moderada, 3 (14,3%) una insuficiencia mitral moderada, 2 (9,5%) una insuficiencia aórtica severa, 2 (9,5%) una comunicación interventricular moderada y 2 (9,5%) una fisiología univentricular. La edad media de los participantes era de 12,8  $\pm$  2,4 años y presentaban una capacidad funcional basal deprimida (media de VO2máx teórica del 71,2 $\pm$ 14,4%). El promedio de VO2máx en la PECR previa al programa de RC fue de 1451,1  $\pm$  585,6 ml aumentando de manera significativa a 1568,9  $\pm$  550,7 ml (p=0,03) en la PECR tras completar el programa.

CONCLUSIONES: Al igual que lo publicado por otros autores, en nuestra experiencia, la RC es una herramienta útil para mejorar la capacidad funcional de pacientes con CC compleja, demostrando que el ejercicio físico debe incluirse en la prescripción no-farmacológica de estos pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-035

# EVALUACIÓN DE LOS PACIENTES CON TRASPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS (TGA) INTERVENIDOS.

Cano De Santayana Domínguez M<sup>1</sup>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón, Instituto de Investigaciones Sanitarias (imas12). Hospital Universitario 12 de Octubre., Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La TGA es la cardiopatía cianosante de debut neonatal más frecuente.

OBJETIVO: Describir características generales y evolución, de pacientes con TGA intervenidos en un periodo de 10 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, analizando variables clínicas, quirúrgicas y evolución de pacientes intervenidos durante 2008-2018.

RESULTADOS: 81 pacientes; diagnóstico de: TGA simple (59%), TGA/CIV (28%), TGA compleja (10 pacientes; 12%) con estenosis pulmonar (EP) 6% e hipoplasia de arco aórtico (4%); se excluyen los Taussig-Bing. 12 enfermos (15%) presentaban anomalía coronaria (según Leyden: 1DA;2ACD,Cx (33%); 1ACD,DA,Cx (33%); 1DA,ACD;2Cx (22%); 2ACD,DA,Cx (11%)).

74 pacientes (91%) fueron operados en periodo neonatal con una edad y peso medio de 10 días (±4.8) y 3.4kg (±0.8). 7 pacientes se operaron en periodo de lactante con una edad y peso medio de 8 meses (±8.14) y 6.3kg (±3.1). Se realizó switch arterial en 77 pacientes (95%); 4 de los pacientes con TGA compleja (con CIV y EP) fueron corregidos mediante técnica de Rastelli (2), REV modificado (1) y Nikaidoh (1), respectivamente. El tiempo medio de CEC fue 213min (±45.5) y pinzamiento aórtico 127min (±26.5). La mediana de estancia en UVI fue 7 días (RI 5-12). 1 paciente falleció en el postoperatorio inmediato (presentaba una TGA compleja).

Se objetivaron en el postoperatorio colaterales aorto-pulmonares únicas en 16 pacientes (20%) y múltiples en 9 (11%), precisando su embolización en 5 (20%). Al alta, 34 pacientes (43%) presentaban lesiones residuales: estenosis de ramas pulmonares (RRPP) en 18 (22%), insuficiencia pulmonar en 9 (11%), insuficiencia aórtica (IAo) en 6 (7%), CIV residual en 4 (5%) y cortocircuido en tabique interauricular en 3 (4%)

Durante la evolución, del 56% que desarrollo algún tipo de EP, 2 (5%) han sido reintervenidos quirúrgicamente (implantación de prótesis biológica pulmonar; reparación de VP y ampliación de RRPP) y se ha realizado intervencionismo percutáneo sobre RRPP en 3 pacientes (7%). 1 paciente (1%) presentó IAo progresivamente severa, precisando valvuloplastia y posterior implante de prótesis mecánica.

Clínicamente todos mantienen clase funcional NYHA I. 7 pacientes (8%) han sido evaluados con ergoespirometría (detectando en 4 (57%) capacidad funcional determinada por VO2<80% predicho).

CONCLUSIONES: La mayoría (92%) permanecen libres de reintervención/cateterismos. 2/3 presentan lesiones residuales, pero en su mayoría son estenosis leve de RRPP (49%), IAo leve (32%) y dilatación de raíz aórtica leve (23%). Todos mantienen una buena clase funcional. No hemos tenido mortalidad tardía.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-036

### FORMACIÓN PROGRESIVA DE DOBLE CÁMARA VENTRICULAR IZQUIERDA, UN CASO EXCEPCIONAL.

<u>Martínez Rivero C<sup>1</sup></u>, Salas Salguero F<sup>1</sup>, Cortázar Rocandio G<sup>1</sup>, Salido Peracaula C<sup>1</sup>, Valverde Pérez I<sup>2</sup>, Coserría Sánchez F<sup>2</sup>

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

INTRODUCCIÓN: La doble cámara de ventrículo izquierdo es una anomalía congénita rara, caracterizada por la división del ventrículo por una banda de tejido fibromuscular. Su etiología es desconocida. Hasta ahora, realizaríamos el diagnóstico diferencial entre éste, el divertículo y el aneurisma. Recientemente, Malakan et al, dada la confusión generada en la literatura para diferenciarlos, propone una clasificación nueva basada en la conservación de la forma elíptica del ventrículo izquierdo, así como en el grosor y movilidad de la pared, clasificando todos dentro del término "left ventricular outpouchings".

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un paciente sin antecedentes de interés que se estudia en el primer mes de vida por aparición de soplo, con clínica de polipnea y sudoración con las tomas, sin otros síntomas. La ecocardiografía transtorácica revela una distorsión de la geometría ventricular izquierda con dilatación y alteración de la contractilidad apical, con disfunción ventricular moderada y zonas de no compactación. Precisa tratamiento con enalapril y furosemida por disfunción ventricular y clínica de insuficiencia cardíaca leve, que mejora progresivamente, suspendiéndose a los 5 meses. Durante la evolución, se objetiva la formación de una banda fibromuscular a nivel medioventricular, con oclusión progresiva de la zona distal, separando el ventrículo izquierdo en dos cámaras. En los últimos controles, la cámara apical ha quedado prácticamente aislada, con una única comunicación con la cámara basal a través de un pequeño orificio restrictivo paraseptal de 2-3 mm. Dicha cámara distal, presenta una contractilidad claramente disminuida, presentando mayor ecogenicidad intracavitaria que la cámara basal. Actualmente el paciente se encuentra asintomático, manteniendo el gasto cardíaco exclusivamente a expensas de la función sistólica de la cámara basal. Recibe doble antiagregación por el riesgo de trombosis en cámara distal.

COMENTARIOS: El diagnóstico de left ventricular outpouchings suele ser incidental, habitualmente en adultos asintomáticos. Su origen se presupone congénito y su etiología se desconoce. Queremos resaltar la excepcionalidad que presentamos, ya que se documenta la formación progresiva de la cámara accesoria y su evolución en el tiempo, lo cual no hemos encontrado descrito previamente en la literatura. Incidir en la complejidad de este caso, ya que la rareza del mismo dificulta la toma de decisiones en el manejo en este paciente.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-037

### PERFIL GENÉTICO Y AFECTACIÓN CARDÍACA DE UNA SERIE DE PACIENTES CON RASOPATÍAS.

<u>Salas Mera D</u><sup>1</sup>, Martínez-Tafalla López C<sup>2</sup>, Labrandero De Lera C<sup>1</sup>, Santos Simarro F<sup>3</sup>, Fernández García-Moya L<sup>3</sup>, Ezquieta Zubicaray B<sup>4</sup>, García-Guereta Silva L<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, España, <sup>3</sup>Servicio de Genética. Hospital La Paz., Madrid, España, <sup>4</sup>Servicio de Genética. Hospital Gregorio Marañón., Madrid, España

OBJETIVOS: las rasopatías constituyen una familia de síndromes causados por mutaciones en genes que codifican proteínas de la vía de señalización RAS/MAPK. Estas entidades asocian frecuentemente algún tipo de cardiopatía, siendo las más comunes la estenosis pulmonar (EP) y la miocardiopatía hipertrófica (MCH), aunque su prevalencia varía en función del gen afectado y el síndrome expresado. El objetivo de este estudio es describir el perfil genético y la evolución clínica de un grupo de pacientes con rasopatías y afectación cardiaca

MATERIAL Y MÉTODOS: estudio descriptivo de una serie de casos mediante recogida de datos retrospectiva de la historia clínica.

RESULTADOS: incluimos 17 pacientes (47% varones) que presentaban mutaciones en alguno de los genes que codifican las proteínas RAS diagnosticadas en nuestro centro en el periodo 2003-2019 y algún tipo de afectación cardiaca.

Las mutaciones detectadas fueron: 6 en el gen BRAF (35%), 5 en RAF1 (29%), 2 en PTPN11 (12%), 2 en RIT1 (12%) y 2 en SHOC2 (12%). El diagnóstico fenotípico fue de síndrome de Noonan en 9 casos, síndrome cardiofacio-cutáneo en 4, síndrome de Noonan con léntigos múltiples (antiguo LEOPARD) en 2 y síndrome de Noonan con cabello anágeno suelto en 2.

La afectación cardíaca detectada fue en 4 casos MCH aislada, en 5 cardiopatías congénitas y en 8 MCH asociada a algún tipo de cardiopatía congénita. En función del genotipo, presentaron MCH el 100% de los pacientes con mutaciones en PTPN11 y RAF1 y el 50% de los pacientes con mutaciones en RIT1, SHOC2 y BRAF. La prevalencia de cardiopatía congénita fue alta en los pacientes con mutaciones en RIT1 (100% con CIA ostium secundum y EP), SHOC2 (100% con CIA ostium secundum), BRAF (83,3%) y RAF1 (80%).

8 de los 17 pacientes con cardiopatía precisaron alguna intervención, realizándose en 2 casos tratamiento percutáneo y en 6 quirúrgico. Una paciente con MCH severa tras miectomía y valvuloplastia mitral recibió un trasplante cardiaco en 2018.

La mortalidad durante el seguimiento fue de un 17,6% (3/17). Los tres pacientes eran portadores de mutaciones en RAF1 y fallecieron en los tres primeros meses de vida por insuficiencia cardiaca refractaria secundaria a MCH severa.

CONCLUSIONES: en nuestra serie de pacientes con rasopatías y afectación cardiaca los genes más frecuentemente afectados fueron BRAF y RAF1. Mutaciones en PTPN 11 y RAF1 se asociaron fuertemente a MCH, así como la afectación de RIT1 y SHOC2 a CIA ostium secundum.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-038

### ESTUDIO DE LA VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDIACA EN EL REFLUJO GASTROESOFÁGICO ÁCIDO DE LACTANTES.

<u>Murcia-Clemente L<sup>1,3</sup></u>, Izquierdo-Fos I<sup>1,2</sup>, Vázquez-Gomis R<sup>1,3</sup>, Valero-Sánchez M<sup>1</sup>, Pastor-Rosado J<sup>1</sup> Hospital General Universitario de Elche, Elche, España, <sup>2</sup>Cardiología Pediátrica, , , <sup>3</sup>Digestivo infantil, ,

INTRODUCCIÓN: Entre las indicaciones de realizar ph-metría en niños pequeños se encuentran las alteraciones del ritmo, ya que el reflujo gastroesofágico (RGE) ácido puede ser causante de alteraciones en la frecuencia cardíaca. El desequilibrio autonómico parece el responsable de la arritmogénesis. El objetivo del estudio fue determinar si los episodios de reflujo ácido alteran la variabilidad de la frecuencia cardíaca (HRV). Material y métodos:

Estudio prospectivo, observacional y analítico realizado durante 2 años (enero 2018-enero 2020) en menores de 2 años con indicación de pH-metría. Se realizaba ph-metría de 24 horas y HolterECG de 24 horas de forma simultánea. Se recogieron variables como: sexo, edad, edad gestacional, clínica, índice de reflujo, número de reflujos totales y prolongados (mayores de 5 minutos), se utilizaron índices estandarizados del HRV como son rMSSD y pNN50. Estos índices de HRV se midieron de forma global y durante los reflujos prolongados, HRV previo y posterior al reflujo prolongado y HRV en intervalo sin reflujo ácido. Se analizaron los datos con SPSS 22.0. El estudio fue aprobado por el Comité Científico y Etico del Hospital.

RESULTADOS: Presentaron criterios de inclusión 26 pacientes, hubo 5 pérdidas al no registrarse adecuadamente el HolterECG. En total se analizaron 21 pacientes ,62% varones(n=13), mediana de peso 3,39 kg (RI: 1,81) mediana de edad en el estudio de 48 días (RI: 50). El 52,4% (n=11) tenían el antecedente de prematuridad. La clínica más frecuentemente presentada era bradicardia 62% (n=13) y atragantamiento 38% (n=8), desaturación, 24% (n=5). Diagnóstico de ph-metría patológica ya sea por índice de reflujo o por relación sintomática fue en el 28,6% (n=6). Al analizar el HRV en los episodios de reflujo ácido prolongado se observa una diferencia estadísticamente significativa en los parámetros de HRV a corto plazo (rMSSD y pNN50) del período durante el reflujo acido con respecto al HVR en intervalo no ácido, con un aumento de la variabilidad de la frecuencia cardiaca en el periodo de acidez (p=0,029 y p=0,042)

CONCLUSIÓN: - En nuestro estudio, hemos encontrado un aumento estadísticamente significativo en los índices de variabilidad de la frecuencia cardiaca (rMSSD y pNN50) en los periodos de reflujo ácido prolongado. Esto podría relacionarse con los eventos cardiacos asociados al reflujo ácido como ha sido descrito en otros estudios.

- Este estudio apoya la necesidad de descartar reflujo ácido en los lactantes aparentemente sanos que presenten eventos arrítmicos o un mal control de los mismos



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-039

# ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN MENORES DE 6 MESES. TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE DOS PACIENTES ANTES Y DESPUÉS DE LA PUBLICACIÓN DE NUEVO PROTOCOLO NACIONAL.

<u>Gómez Pérez S<sup>1</sup></u>, Torres Rico M<sup>1</sup>, Domínguez Quintero M<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Kawasaki (EK) es poco común en menores de 6 meses. La inmunoglobulina intravenosa (IGIV) es el tratamiento de primera línea y reduce la prevalencia de aneurismas coronarios.

En el último consenso publicado a nivel nacional, se establecen criterios de alto riesgo de refractariedad al tratamiento con IGIV. En estos pacientes se recomienda añadir corticoides al tratamiento con IGIV de inicio, ya que mejora el pronóstico coronario y acorta la duración de los síntomas.

MÉTODOS: Presentamos dos pacientes menores de 6 meses con criterios de alto riesgo de refractariedad al tratamiento, en los que se sigue diferente algoritmo terapéutico.

RESULTADOS: Primer caso: Lactante de 4 meses con fiebre de 72 horas, hiperemia conjuntival bilateral, exantema en tronco, labios eritematosos y fisurados y descamación periungueal. En control analítico presenta trombocitosis, anemia, elevación de reactantes de fase aguda, hipoalbuminemia e hiponatremia. En la ecocardiografía se visualiza aneurisma de coronaria derecha (Z score +2,69). Se inicia tratamiento con IGIV el octavo día de fiebre, sin mejoría, precisando ingreso en cuidados intensivos para monitorización por discinesia de porción anteroseptal del tabique interventricular con función sistólica conservada. Se administr segunda dosis de IGIV asociada a corticoides, con resolución progresiva del cuadro febril; al alta persiste aneurisma mayor de coronaria derecha (Z score +10,38) y aneurisma de la descendente anterior (Z score +10,22).

Segundo caso: Lactante de dos meses con fiebre de 48 horas, hiperemia conjuntival bilateral, exantema cutáneo en tronco y labios eritematosos y fisurados. Al quinto día de fiebre, se realiza control analítico con hipoalbuminemia, aumento de proteína C reactiva y ecocardiografía en la que se visualiza aneurisma en coronaria derecha (Z score +3,5) e izquierda (Z score +3,8). Se inicia tratamiento con IGIV y corticoides como primera línea, cediendo la fiebre a las 24 horas, con resolución de los aneurismas salvo mínima ectasia en coronaria izquierda.

CONCLUSIONES: • Los menores de 6 meses tienen mayor riesgo de desarrollar lesiones coronarias, coincidiendo nuestros casos con lo descrito en la literatura.

- La actualización de nuevos protocolos de actuación ayuda en la toma de decisiones. Por tanto se debe considerar el tratamiento con corticoides junto con IGIV como primera línea de tratamiento en caso de presencia de criterios de alto riesgo, ya que se ha visto que mejora el pronóstico.
- El uso sistemático de corticoides en los enfermos con EK precisa más estudios.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-040

# DIAGNOSTICO PRE Y POSTNATAL DE ARCO AORTICO DERECHO CON AISLAMIENTO DE TRONCO BRAQUICEFALICO IZQUIERDO. LA CLAVE ES LA DIRECCION DE FLUJO EN LA ARTERIA CAROTIDA.

<u>Garcia Lasheras C<sup>1</sup></u>, Arreo del Val V<sup>1</sup>, Frutos Martínez M<sup>2</sup>, <u>Uceda Galiano A<sup>1</sup></u>, Pérez Santaolalla E<sup>2</sup>, Deiros Bronte L<sup>1</sup>, Bret Zurita M<sup>1</sup>, García-Guereta Silva L<sup>1</sup>

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

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Hoy en día la mayoría de los casos de anomalías de arco aórtico especialmente los asociados a arco aórtico derecho se detectan prenatalmente. La existencia de un arco aórtico derecho asociado a desconexión del tronco braquiocefálico izquierdo (TBCI) es una anomalía extremadamente rara. En estos casos no hay flujo anterógrado por el TBCI desde la aorta; hay sin embargo flujo reverso hacia la carótida y subclavia izquierda desde el polígono de Willis, que puede limitar el flujo cerebral. El objetivo de este trabajo es resaltar la importancia de las pruebas diagnósticas en dos contextos diferentes: diagnóstico prenatal y diagnostico postnatal insistiendo en el flujo invertido en la carótida izquierda como sospecha diagnostica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisan los casos de anillos vasculares diagnosticados en los últimos seis años en nuestro centro.

RESULTADOS: De los casos de anillos vasculares diagnosticados por TAC en los últimos 6 años dos corresponden a arco aórtico derecho con aislamiento de TBCI. El primer paciente se diagnosticó prenatalmente de arco aórtico derecho. El ecocardiograma postnatal confirmó este hallazgo. Se realizó un TAC de rutina que puso de manifiesto arco aórtico derecho con aislamiento de TBCI. Los estudios doppler de vasos supraaórticos realizados a posteriori confirmaron flujo invertido en la carótida izda.

El segundo caso no tenía sospecha prenatal de anomalía del arco aórtico, pero se objetivó dificultad en la palpación del pulso carotídeo izquierdo. La ecocardiografía mostró arco aórtico derecho y el eco-doppler de troncos supráorticos hizo sospechar una estenosis proximal de la arteria carótida izquierda. La ecografía doppler cerebral sugirió flujo invertido a nivel de la arteria carótida izquierda y se remitió a nuestro centro para realización de TAC con sospecha diagnostica de arco aórtico derecho con aislamiento de TBCI.

En ambos casos se comprobó mediante doppler cerebral que el flujo carotídeo se rellenaba retrógradamente desde el polígono de Willis, y se realizó un angioTC cardiaco que confirmó el diagnóstico clínico.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de arco aórtico derecho con exclusión del TBCI se puede sospechar si además de tener un arco aórtico derecho hay dificultad de palpación de pulso carotideo y/o braquial izquierdo. Las alteraciones de flujo en la arteria carótida izquierda con flujo invertido en la misma deben hacer sospechar exclusión del TBCI. El diagnostico de confirmación es por Angio TC torácico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-041

# MIOCARDIOPATÍA DILATADA TRAS MIOCARDITIS AGUDA: ¿BORDETELLA PERTUSSIS COMO AGENTE ETIOLÓGICO?.

<u>Clavero Adell M<sup>1</sup></u>, Palanca Arias D<sup>1</sup>, Ayeza Casas A<sup>1</sup>, Jiménez Montañes L<sup>1</sup>, López Ramón M<sup>1</sup> Hospital Universitario Miguel Servet., Zaragoza, España

La miocarditis aguda (MA) es una enfermedad inflamatoria del miocardio con un espectro clínico muy amplio: desde formas subclínicas hasta miocardiopatía dilatada (MCD) secundaria, shock cardiogénico o muerte súbita. Aunque el diagnóstico confirmatorio se establece histológicamente, se considera un diagnóstico probable si se cumplen criterios clínicos, analíticos, electrocardiográficos y de imagen. Se han descrito múltiples etiologías causantes de miocarditis en pediatría, siendo la secundaria a una infección la de mayor incidencia. Presentamos el caso de un lactante con MCD probablemente secundaria a infección por Bordetella pertussis.

Varón de 4 meses de edad que presenta tos, dificultad respiratoria y rechazo de alimentación de 2 días de evolución. Valorado en Urgencias de Pediatría donde se aprecia taquipnea, tiraje e hipoventilación de hemitórax izquierdo. Se realiza radiografía de tórax apreciándose atelectasia de pulmón izquierdo. Se completa el estudio con TC de tórax, con cardiomegalia masiva a expensas de cavidades izquierdas y atelectasia subtotal de pulmón izquierdo, probablemente secundario a compresión cardiaca. La ecocardiografía demuestra un ventrículo izquierdo muy dilatado y gravemente disfuncionante (FEVI del 10%). En análisis sanguíneos se detecta un pro-BNP de 12.500 pg/ml con troponina ultrasensible negativa.

Se inicia tratamiento de la insuficiencia cardiaca y, de forma empírica, de la posible etiología del cuado (miocarditis infecciosa vs. miocardiopatía metabólica) Se realiza estudio etiológico con panel genético de miocardiopatías familiares, estudio hormonal (eje hipotálamo-hipofisario, suprarrenal, tiroideo) y metabólico (errores congénitos del metabolismo), que resultaron normales. En un amplio abordaje infeccioso, se aíslo únicamente Bordetella Pertussis por PCR en el aspirado nasofaríngeo, se administró tratamiento con azitromizina. Se desestimó inicialmente la realización de resonancia magnética cardiaca (RMC), así como la biopsia endomiocárdica por el elevado riesgo anestésico. A los 15 días se inició tratamiento inmunosupresor con prednisona a dosis decrecientes y ciclosporina que se mantuvo durante 6 meses. Fue dado de alta a domicilio a los 21 días del ingreso. En controles sucesivos, presentó mejoría clínica, ecocardiográfica y analítica progresiva. Siete meses después, en tratamiento con carvedilol, el paciente se encontraba asintomático, con cifras de Pro-BNP en rangos normales, RMC y estudio ecocardiográfico normal Queremos destacar con el presente caso expuesto de MCD secundaria a probablemente a infección por Bordetella pertussis, la evolución y recuperación clínica y analítica satisfactoria a lo largo del primer año, con normalización de la misma en la actualidad pese a los datos iniciales de mal pronóstico (edad del paciente, cifra inicial elevada de proBNP con FEVI <30%).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-042

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI, CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN A LO LARGO DE LA EXPERIENCIA DE DOS CENTROS DE SEGUNDO NIVEL.

 $\underline{\text{P\'erez-Moneo Agapito M}^1}$ , Maiques Magraner  $E^2$ , Solana Gracia  $R^1$ , Temboury Molina  $C^2$ , Pérez-Moneo Agapito  $B^1$ 

<sup>1</sup>Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario del Sureste, Arganda del Rey, España

OBJETIVOS: Describir las características de los pacientes con Enfermedad de Kawasaki atendidos desde la apertura (2009) hasta la actualidad en dos centros hospitalarios de segundo nivel, prestando especial atención a la forma de presentación, curso atípico, edades fuera del rango más frecuente y la presencia de manifestaciones cardiológicas diferentes de la ectasia o aneurismas coronarios.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de los datos clínicos obtenidos a partir de de las historias clínicas digitales de los pacientes pediátricos atendidos en el H.Universitario Infanta Leonor y H.Universitario del Sureste desde su apertura (2009) hasta el momento actual, con diagnóstico al alta de hospitalización de Enfermedad de Kawasaki.

RESULTADOS: Recogimos un total de 25 pacientes (8 mujeres y 17 varones), con una mediana de edad de 22,7 meses (rango: 3,7-151,4 meses), de los que se excluyeron 3 pacientes por diagnóstico final compatible con otras enfermedades. La mitad de los pacientes se presentaron de forma incompleta, siendo esta forma de presentación más frecuente en las edades no típicas (en menores de 1 año: 4/7 y en mayores de 5 años: 5/5). Un 64% de los pacientes presentaron algún tipo de alteración cardiológica evolutiva (14/22), estando presente sólo en el 36% en la primera evaluación cardiológica (8/22) y siendo transitoria en 5 de estos 8 pacientes. Un tercio de los pacientes con alteración cardiológica, presentaron otras alteraciones diferentes a la afectación coronaria: 2 pacientes insuficiencia mitral leve, 1 paciente miocarditis subclínica y derrame pericárdico sin repercusión hemodinámica, 1 paciente miocarditis con disfunción ventricular transitoria y un paciente alteración de la conducción con ritmo nodal. Sólo tres pacientes precisaron una segunda línea de tratamiento (2 inmunoglobulinas y corticosteroides), para su resolución. A lo largo de la evolución de estos 14 pacientes, sólo 2 de ellos mantienen secuelas en la actualidad (siendo uno de ellos, uno de los dos que precisaron segunda línea de tratamiento).

CONCLUSIONES: Es preciso mantener una alta tasa de sospecha de la enfermedad de Kawasaki en la edad pediátrica, sobre todo en edades no típicas de presentación y con curso incompleto. Es preciso la reevaluación de los pacientes que no cumplen criterios inicialmente y estar alerta a las manifestaciones cardiológicas fuera de la alteración coronaria.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-044

## DEL CORAZÓN A LA NEUROPATÍA Y DE LA NEUROPATÍA AL CORAZÓN, ¿QUE FUE PRIMERO?: ATAXIA DE FRIEDRICH.

<u>Cano De Santayana Domínguez  $M^1$ </u>, García Cerro  $E^1$ , Rojo Sombrero  $H^1$ , Jiménez García  $L^1$ , González Santiago  $P^1$ , Sánchez Pérez  $I^2$ , Toledano Navarro  $M^2$ 

<sup>1</sup>Hospital Universitario Príncipe De Asturias, Alcalá De Henares , España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, Madrid

INTRODUCCIÓN: La Ataxia de Friedreich (AF) es una enfermedad cardiovascular neurodegenerativa progresiva, autosómica recesiva, producida por una expansión del triplete GAA en el primer intrón del gen de la frataxina humana (cromosoma 9q13). Existe correlación entre el número de repeticiones con el inicio y gravedad de los síntomas, sin una clara correlación entre gravedad de afectación miocárdica y disfunción neurológica.

A continuación, describimos tres casos clínicos de nuestro hospital con presentaciones diversas, confirmados genéticamente.

CASOS CLÍNICOS: 1. Niño de 5 años, derivado desde primaria a Neuropediatría por alteración de la marcha progresiva y disminución de habilidades motrices desde los 2-3 años. No antecedentes destacables, salvo tía paterna con atrofia espinocerebelosa (presentación tardía). En la exploración inicial destacaba ataxia con dismetría, temblor intencional y disminución simétrica de ROT rotulianos. Estudio analítico y metabólico completo, realizándose RMN cerebral-medular, ecografía abdominal y valoración oftalmológica, todos normales. El EMG presentaba datos de polineuropatía sensitiva en miembros inferiores (MMII) de características desmielinizantes y el ecocardiograma pone de manifiesto una miocardiopatía hipertrófica concéntrica (MHC) no obstructiva de inicio leve que progresa rápidamente durante los primeros 2 años a severa, junto con disfunción diastólica.

- 2. Lactante derivada por soplo a Cardiología, valorándose cada 2 años por insuficiencia mitral leve. En control a los 5 años, se objetiva MHC no obstructiva. Se realiza estudio analítico, metabólico, ECG-Holter y ergometría, todos sin alteraciones. RMN-cardiaca muestra HVI en casi todos los segmentos, con función biventricular normal. Estudio genético específico de MH detectó tres mutaciones de significado desconocido. Tras 6 años del diagnóstico cardiológico, presenta leve dismetría, ROT rotulianos no extraíbles y Romberg positivo. Por ello, se solicita EMG, detectando polineuropatía axonal, sensitiva y simétrica, con mayor afectación de MMII moderada-severa.
- 3. Niña de 11 años remitida desde Endocrinología a Neurología para estudio, por torpeza motora desde hacía 2 años. Presenta a la exploración marcha atáxica, con Romberg positivo, pies cavos, leve dismetría, ligera lentitud del habla y ROT rotulianos abolidos.
- Se completa estudio, presentando en EMG polineuropatía sensitiva en MMSS-MMII moderada y características axonales. El estudio cardiológico demuestra MHC no obstructiva. En primer ECG-Holter, detectada taquicardia ventricular no sostenida asintomática.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: En pacientes diagnosticados de ataxia es fundamental realizar una valoración cardiológica, al igual que hay que tener la sospecha en pacientes diagnosticados de MHC no filiada, realizándose exploraciones neurológicas seriadas en la evolución por si comenzara a presentar sintomatología neurológica y pudiera tratarse de una AF.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-045

### ESTENOSIS AÓRTICA SUPRAVALVULAR. VARIABILIDAD EN LA EXPRESIÓN FAMILIAR.

<u>Algar Fernández L<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>2</sup>, Carvajal del Castillo O<sup>3</sup>, Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup>, Serrano Antón A<sup>4</sup>, Rivero Jiménez N<sup>2</sup>, Espín López J<sup>1</sup>, Del Cerro Marín M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal , Madrid, España, <sup>3</sup>Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, España, <sup>4</sup>Sección de Genética Médica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La estenosis aórtica supravalvular es una causa poco común de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. En la mayoría de casos está causada por una mutación en el gen de la elastina, localizado en el cromosoma 7q11.23. Las formas familiares presentan una herencia autosómica dominante con fenotipo normal. La enfermedad también puede ser parte de las manifestaciones cardíacas del Síndrome de Williams-Beuren o presentarse de forma aislada. La estenosis aórtica supravalvular familiar se puede presentar asociada a otros defectos a nivel cardíaco como alteraciones valvulares aórticas, estenosis de arterias coronarias, hipoplasia de arco aórtico o estenosis de arterias pulmonares.

Nuestro objetivo es presentar los casos de dos familias con estenosis aórtica supravalvular familiar.

MATERIAL Y MÉTODOS: Serie de casos recogida mediante la revisión retrospectiva de historias clínicas. El gradiente de presiones obtenido mediante ecocardiografía considerado para determinar la presencia de estenosis aórtica significativa fue de 40 mmHg y de estenosis pulmonar 30 mmHg. Se considera hipoplasia de arco aórtico en los casos en los que las medidas de aorta, obtenidas mediante angio-TC, son inferiores a un Z-score < 2 para edad.

RESULTADOS: La primera familia presenta seis miembros, de dos generaciones, afectados de estenosis aórtica supravalvular, dos que asocian estenosis pulmonar y dos que asocian hipoplasia de arco aórtico.. Uno de los pacientes precisó corrección quirúrgica de la estenosis aórtica supravalvular y de la estenosis pulmonar. El estudio de segregación familiar demostró la presencia en heterocigosis de la variante c.1741delG en el exón 25 del gen de la elastina clasificada en la literatura como posiblemente patogénica.

La segunda familia presenta dos miembros afectados con estenosis supravalvular severa, estenosis pulmonar severa e hipoplasia de arco aórtico. El estudio de segregación familiar demostró la presencia de dos variantes (c.164-3C>G y c.164-4G>A) en los dos afectados, clasificada como posiblemente patogénica, presente también en el padre de los dos pacientes, sin presentar éste patología cardíaca.

En ambas familias el fenotipo no es sugestivo de un trastorno específico.

CONCLUSIONES: La estenosis aórtica supravalvular familiar presenta una expresividad muy variable inter e intrafamiliar. El cribado de anomalías asociadas a la estenosis aórtica supravalvular es muy importante, ya que ésta entidad se asocia frecuentemente con alteraciones cardíacas a otros niveles.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-046

#### **ÁNGOR ALÉRGICO**

<u>Escriba Bori S¹</u>, De la fuente Sánchez M, Galmés Rosselló L, Aguirregomezcorta García F, García Algas F, Noris Mora M, Gil Sánchez J

<sup>1</sup>Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

INTRODUCCIÓN: El ángor alérgico o síndrome de Kounis (SK) se caracteriza por una afectación cardíaca secundaria a una respuesta alérgica. Es poco conocido e infradiagnosticado, y hay pocos casos descritos en niños.

Presentamos el caso de una paciente de 14 años con afectación de SK tipo I.

CASO CLÍNICO: Niña ingresada en la planta de pediatría tras cirugía de escoliosis. A las 6:00 de la madrugada tras la administración de vitamina K, nos avisan urgente por desaturación, taquipnea, taquicardia e hipotensión. Ante la sospecha de reacción alérgica se administra una dosis de adrenalina, y se traslada a la UCIP.

Se realiza un electrocardiograma en el que se observa un aplanamiento de la repolarización en precordiales izquierdas, se solicita un ecocardiograma que determina disfunción ventricular izquierda FE 45%, SGL 4C - 9,5% y disfunción diastólica. En la analítica de sangre destaca una elevación de troponina I (1386 ng/l) y CK (180 U/l) con NP- ProBNP normal. La triptasa realizada está rango normal. La paciente mejora progresivamente y a las 24 horas del evento se ha normalizado la función sistólica, aunque persiste disfunción diastólica. 48 horas descenso de troponina I y normalización de CK con aumento del NP-ProBNP. Cinco días después descenso del NP- ProBNP. Dada la mejoría clínica, se da de alta. En el control en CCEE a los 15 días hay una normalización en el electrocardiograma y ecocardiografía, pendiente de control analítico de enzimas cardíacas.

COMENTARIOS: Múltiples agentes pueden dar lugar SK, no está muy clara la fisiopatología, pero se piensa que inducen la degranulación de los mastocitos, ocasionando liberación de múltiples mediadores vasoactivos (activación de los receptores H1 y H2 vasoconstrictores coronarios) y proteasas.

El diagnóstico es clínico y se basa en objetivar los síntomas alérgicos y de evento coronario coincidiendo en el tiempo, por lo que realizar una buena historia clínica es primordial. Alteraciones en el electrocardiograma y la elevación de enzimas marcadoras de daño miocárdico será de gran utilidad en el diagnóstico. La determinación de la triptasa también puede ser de ayuda, pero algunas veces, como en nuestro caso, el mecanismos de acción es por otra vía y esta no se elevará.

Saber de esta entidad poco conocida nos ayudará a ser rápidos en el diagnóstico y el tratamiento.

El tratamiento en el tipo I es él de la reacción alérgica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-047

#### INTOXICACIÓN POR FLECAINIDA EN LACTANTE DE 3 MESES.

<u>Subirón Ortego R<sup>1</sup></u>, Arlabán Carpintero L<sup>1</sup>, Bardella Gil C<sup>1</sup>, Sangrós Giménez A<sup>1</sup>, Clavero Adell M<sup>1</sup>, Jiménez Olmos A<sup>1</sup>, Ayerza Casas A<sup>1</sup>, Palanca Arias D<sup>1</sup>, López Ramón M<sup>1</sup>, Jiménez Montañés L<sup>1</sup>

1Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España

INTRODUCCIÓN: La flecainida es un antiarrítmico de clase IC, indicado en el tratamiento y profilaxis de taquicardias supraventriculares. La dosis recomendada es de 100 mg/m2/día en > 6 meses y la mitad en < 6 meses, con dosis máxima de 200 mg/m2/día.

La intoxicación es infrecuente pero potencialmente mortal y su manejo requiere ingreso hospitalario, para monitorización continua y tratamiento de soporte. Considerar medidas de descontaminación gastrointestinal. La hemodiálisis no es efectiva. Hay que obtener ECG seriados, vigilar y corregir alteraciones electrolíticas y mantener pH entre 7,45-7,55 arterial. El pilar del tratamiento es el uso de bicarbonato sódico a altas dosis. Si aparecen arritmias es preferible la cardioversión y no utilizar antiarrítmicos de clase IA, IC ni la mayoría de clase III.

CASO CLÍNICO: Paciente de 3 meses que acude a revisión, en tratamiento con Flecainida (20 mg/ml) 1,4 ml cada 12h desde hace un mes (10 mg/kg/día o 186mg/m2/día). Diagnosticado de taquicardia reciprocante AV fetal desde la semana 28, con hidrops grave, tratado con Flecainida y Digoxina con buen resultado. Desde semana 38 en monoterapia con Flecainida materna, sin nuevos episodios de taquicardia. Nace por parto eutócico a término. PRN 3390 g. Apgar 9/10. Se inicia Flecainida al nacimiento (5 mg/mL), 1,4 ml cada 12 horas, en último control. Ante error en la suspensión recetada por su pediatra, ha tomado una dosis 4 veces superior. Asintomático. 6Kg, buen estado general con constantes normales. En ECG signos de intoxicación: PR 160ms, QRS 122 ms y QTc 546 ms. Ecocardiografía normal. Ingresa en UCIP, se retira flecainida, se extrae gasometría y se inicia tratamiento con bicarbonato en bolo a 1 mEq/kg iv. Se monitoriza gasometría con pH mantenido por encima de 7,40, administrándose una segunda dosis de bicarbonato a 2 mEq/kg. Se realizan ECG seriados con mejoría progresiva, con normalización del QRS y asintomático. A los 4 días en holter ECG mantiene ritmo sinusal durante el registro, sin arritmias, suspendiéndose el tratamiento.

CONCLUSIONES: Es imprescindible asegurar la dosificación administrada en fármacos con estrecho margen terapéutico, haciendo hincapié en las suspensiones.

Al iniciar flecainida y en los cambios de dosificación hay que realizar ECG a las 48-72h, sobre todo durante el primer año de tratamiento.

Entre los signos de intoxicación en ECG se encuentran alargamiento del PR y del QT y ensanchamiento QRS. Puede conducir a grados variables de bloqueo AV, a taquicardias ventriculares y a torsade de pointes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-048

# CARACTERÍSTICAS ANATÓMICAS Y CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE LAUBRY-PEZZI.

<u>Salas Mera D<sup>1</sup></u>, Abelleira Pardeiro C<sup>1</sup>, Arreo Del Val V<sup>1</sup>, Uceda Galiano Á<sup>1</sup>, Sánchez Pérez R<sup>2</sup>, Gutiérrez-Larraya Aguado F<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Cardiaca Infantil y Cardiopatías Congénitas. Hospital La Paz, Madrid, España

OBJETIVOS: el síndrome de Laubry-Pezzi (SLP) se caracteriza por la presencia de una comunicación interventricular (CIV) asociada a insuficiencia de la válvula aórtica (IAo) secundaria al prolapso de alguno de sus velos a través del defecto por efecto Venturi. El objetivo de este estudio es describir las características anatómicas y clínicas, la indicación de intervención quirúrgica y la evolución de un grupo de pacientes pediátricos con SLP.

MATERIAL Y MÉTODOS: estudio descriptivo de una serie de casos mediante recogida de datos retrospectiva de la historia clínica.

RESULTADOS: se incluyeron 36 pacientes (58,3% varones) en seguimiento por SLP en nuestro centro en el periodo 2001-2020. 23/36 (63,8%) presentaban una CIV perimembranosa y 13/26 (36,2%) subpulmonar. En todos los casos el velo aórtico prolapsado fue el coronariano derecho. El grado de IAo al diagnóstico fue leve en 30 pacientes (83,3%), leve-moderada en 4 (11,1%), moderada en 1 (2,8%) y severa en 1 (2,8%).

Se intervinieron 26/36 pacientes (72,2%), con una mediana de edad de 6 años (rango 1-17). En 13 únicamente se cerró la CIV mediante sutura o parche, en 9 se asoció plastia aórtica y en 3 técnica de Yacoub. En 8/26 pacientes se indicó la cirugía al diagnóstico de la IAo (siendo leve en 5), en 12/26 por progresión de la misma (haciéndose ≥ moderada en 8), en 2/26 por dilatación progresiva del ventrículo izquierdo y en 4/16 por persistencia de IAo en revisiones. 4/26 se encontraban en clase funcional II, y el resto asintomáticos. Dos pacientes en los que la IAo no mejoró y aumentó en el seguimiento precisaron implante de prótesis aórtica a los 15 y a los 129 meses de la primera cirugía (en ambos casos se había intervenido sobre la válvula aórtica). La mediana de seguimiento fue de 95 meses (rango 1-217). En ningún paciente no intervenido aumentó el grado de IAo, llegando a desaparecer en 4/10 con IAo leve. De los pacientes intervenidos, 5/26 presentaban CIV residual pequeña y 3/26 progresión de la IAo a ≥ moderada al final del seguimiento. Todos los pacientes referían encontrarse asintomáticos en la última revisión.

CONCLUSIONES: el 72,2% de los pacientes con SLP de nuestra serie ha recibido tratamiento quirúrgico, siendo los criterios para indicarlo heterogéneos. Son necesarios estudios con mayor potencia estadística para tratar de responder los grandes interrogantes del SLP: qué pacientes deben repararse quirúrgicamente y cuándo es el momento óptimo para hacerlo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-049

### HIDROPS FETAL SEVERO Y TAPONAMIENTO CARDIACO EN PACIENTE SINDROME DE DOWN.

Quevedo García M<sup>1</sup>, López Blázquez M<sup>2</sup>, Martínez Rivero C<sup>3</sup>, García Pérez C<sup>1</sup>, García Morín M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, <sup>2</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario de Jerez, Jerez de la Frontera, España

Desde que se introdujo la inmunoglobulina RhD para el tratamiento de la aloinmunización RhD, la incidencia de hidrops fetal asociada a isoinmunización disminuyó drásticamente. Como resultado, el hidrops fetal no isoinmune (NIHF) ahora representa casi el 90% de los casos. Existen múltiples causas que pueden provocar un hidrops fetal. Entre ellas, las anormalidades del sistema cardiovascular causan hasta el 40% de los casos, siendo las aneuploidías responsables del 7 al 16%.

Presentamos el caso clínico de una gestante en su semana 33 de gestación, controlada con serologías negativas, que transcurre sin incidencias hasta la semana 20 de embarazo. A las 33+6 semanas, al notar disminución de movimientos fetales, se detecta hidrops fetal severo con signos ecográficos de pérdida de bien estar fetal, por lo que se decide cesárea urgente. Nace varón de 3200 gr, con edema generalizado, sin esfuerzo respiratorio, hipotónico y bradicardia inferior a 60 lpm que no remonta tras medidas de soporte vital avanzado. Se confirma por ETT derrames pericárdico y pleural severos con signos de taponamiento cardiaco grave, por lo que se procede en quirófano al drenaje urgente de los derrames, con estabilización hemodinámica posterior.

Entre las pruebas complementarias realizas al nacimiento destaca, en la ecocardiografía, derrame pericárdico y pleural residual, septo interauricular infiltrado, con fosa oval cerrada por tejido muy redundante e hiperecoico, infiltración de techo de AD, hipertrofia de VD y de septo interventricular severa, DAP pequeño. En el hemograma se detecta leucocitosis de 208.400 con Neutrófilos 142.800, Linfocitos 26.700, Monocitos 34.800, Eosinófilos 200, Basófilos 3.900. En frotis y citometría de sangre periférica, así como en la citometría de médula ósea, se confirma leucemia aguda mieloide M7 de estirpe megacarioblástica. El estudio FISH de aneuploidías revela sexo masculino con trisomía 21. Ante estos hallazgos, se inicia tratamiento quimioterápico dirigido con buena evolución clínica-analítica-ecocardiográfica.

Entre el 5-30% de los niños con síndrome de Down nacen con leucemia transitoria, también conocida como mielopoyesis anormal transitoria (TAM). Está causada por mutaciones en el gen del factor de transcripción hematopoyético GATA1 que se presenta solo en asociación con la trisomía 21. Las células leucemoides se extienden por el organismo infiltrando los tejidos.

En nuestro caso, se trata de un paciente síndrome de Down con una reacción mielopoyética transitoria anormal que infiltra entre otros tejidos el miocardio, provocando la oclusión de la fosa oval, contribuyendo con ello al agravamiento del hidrops fetal.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-050

# INTERRUPCIÓN DEL ARCO AÓRTICO Y DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL, ¿INCOMPATIBLE CON LA VIDA?.

Yagüe Martín M<sup>1</sup>, <u>Tejero Hernandez M<sup>1</sup></u>, Gómez Guzmán E<sup>1</sup>, Blanco Negredo M<sup>1</sup>, Casares Mediavilla J<sup>1</sup> <sup>1</sup>H U Reina Sofía, Córdoba, España

OBJETIVOS: Describir una rara asociación de interrupción del arco aórtico (IAA) y drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) en lactante de 20 meses.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se describe el caso clínico y se realiza una búsqueda bibliográfica dirigida.

Se trata de una paciente procedente de Venezuela, diagnosticada desde el mes de vida. Presenta clase funcional I-II y fallo de medro. A la exploración destaca taquicardia, 2º tono reforzado, hepatomegalia y gradiente de saturación entre miembros (94% en superiores – 82% en inferiores).

Por ecocardiografía y angioTAC se objetiva DVPAT a aurícula derecha, con cavidades derechas severamente dilatadas e hipertróficas; comunicación interauricular pequeña con shunt D-I y comunicación interventricular (CIV) pequeña sin shunt significativo (presiones ventriculares igualadas); anillo aórtico y aorta ascendente hipoplásicos (Z-1.5), con IAA tipo A (tras salida de subclavia izquierda); ramas pulmonares muy dilatadas, presiones pulmonares estimadas en rango suprasistémico; ductus arterioso permeable (DAP) de gran tamaño (7mm), con shunt laminar exclusivamente D-I que conecta con aorta descendente de 7 mm.

RESULTADOS: En la bibliografía consultada, cada uno de los defectos (IAA y DVPAT) supone en torno al 1.5% de todas las cardiopatías congénitas, de forma aislada o en asociación con otros defectos. No se han encontrado casos descritos de asociación de ambos fuera del periodo neonatal.

En el caso de la IAA, se encuentran casos diagnosticados en la vida adulta, todos ellos dependientes de una red de colaterales, lo que sugiere la progresión lenta a partir de una coartación severa. No se han encontrado casos dependientes de un DAP (persistencia de arco ductal).

El tejido ductal tiene tendencia a la involución en las primeras horas/días de vida, aunque en un 3-8 de cada 10.000 nacidos a término persiste permeable mas allá de las 6 semanas de vida.

CONCLUSIONES: - La asociación de IAA y DVAT es una entidad excepcional. En el caso descrito destaca también la ausencia de CIV amplia, habitualmente presente.

- Esta entidad suele debutar en periodo neonatal con una mortalidad en tono al 90% sin tratamiento, el cual debe realizarse precozmente.
- El DVPAT en estos casos genera un aumento del gasto cardíaco derecho, que permite mantener el flujo pulmonar y en aorta descendente.
- Esta asociación supone una circulación en paralelo, sin protección del árbol pulmonar, por lo que la supervivencia se encuentra muy limitada por el desarrollo precoz de hipertensión pulmonar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-051

# USO DE ANTAGONISTA DEL RECEPTOR INTERLEUQUINA-1 (IL-1) EN SÍNDROME POSTPERICARDIOTOMÍA REFRACTARIO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS.

<u>Flores Fernández M<sup>1</sup></u>, de Inocencio Arocena J<sup>2</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Montañes Delmás E<sup>1</sup>, Granados Ruiz M<sup>1</sup>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>, Herrera Linde D<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: Interleuquina-1 es una citoquina mediadora de la respuesta inflamatoria e inmunidad innata. Actualmente está indicado el uso de antagonista del receptor interleuquina-1 (anakinra) para artritis reumatoide y síndromes autoinflamatorios asociados a la criopirina, pero también se utiliza en otras enfermedades inflamatorias, como la pericarditis recurrente idiopática.

OBJETIVO y MÉTODO: describir dos casos de pericarditis postquirúrgica refractaria tratados con anakinra.

RESULTADOS: CASO 1: Varón 9 años, con transposición congénitamente corregida y bloqueo auriculoventricular completo. Primera cirugía a los 4 años (banding de la arteria pulmonar y marcapasos epicárdico), complicada por síndrome postpericardiotomía tratado con dos ciclos de corticoterapia (2 mg/kg/día). Cirugía correctora a los 8 años (hemi-Mustard, retirada banding pulmonar, switch arterial y Glenn), complicada con síndrome postpericardiotomía. Inicialmente tratado con ibuprofeno y colchicina, asociándose a los 20 días corticoterapia a dosis altas (2 mg/kg/día). Progresión del derrame con necesidad de pericardiocentesis (35ºdía postoperatorio) e inicio de gammaglobulina IV (2g/kg). Sin mejoría tras 3 dosis, el 48ºdía postoperatorio se asocia anakinra (100 mg/24h). Mejoría con reducción significativa del derrame. Disminución progresiva de la dosis de anakinra a los 2 meses asociándose dosis bajas de corticoides (0.1 mg/kg/día), pudiendo retirar anakinra y prednisona a los 3 meses, y colchicina 4 meses después. En tres años no ha presentado recidiva.

CASO 2: Varón 10 años, con estenosis mitral grave y doble lesión aórtica (estenosis valvular y subvalvular moderada e insuficiencia leve). Se realiza cirugía cardiaca (plastia mitral y aórtica, resección de membrana subaórtica), postoperatorio complicado por derrame pleural bilateral y derrame pericárdico con necesidad prolongada de drenajes pleurales, tratamiento con ibuprofeno y colchicina. Aparición de insuficiencia mitral grave por desgarro de sutura reintervenida el 22ºdía postoperatorio. Persistencia de derrame pleural y pericárdico por lo que se asocia corticoterapia a dosis altas (2 mg/kg/día) y gammaglobulina IV sin respuesta. El 37ºdía postoperatorio se inicia anakinra (100 mg/24h) con resolución del derrame pericárdico, y reducción del derrame pleural, permite retirada de drenajes y alta hospitalaria. Actualmente (6º mes postoperatorio) mantiene derrame pleural izquierdo leve en tratamiento con colchicina, dosis bajas de corticoides e iniciado descenso lento de anakinra, sin empeoramiento.

Fármaco bien tolerado en ambos, únicamente reacción local en el punto de administración tras las primeras dosis.



IV Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congenitas del adulto de la SEC

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIONES: La mayoría de los casos publicados se tratan de pericarditis recurrente idiopática, en nuestra experiencia inicial el uso de anakinra es seguro y también eficaz como tratamiento del síndrome postpericardiotomía refractario a corticoides y colchicina.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-052

# CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES PEDÍATRICOS CON SÍNDROME DE WILLIAMS EN UN HOSPITAL GENERAL.

<u>González Marín M<sup>1</sup></u>, Del Castillo Velilla I<sup>2</sup>, Martínez Gómez A<sup>2</sup>, Arrabal Vela M<sup>3</sup>, Jiménez Díaz J<sup>4</sup>, Rodas Olmeda A<sup>1</sup>, Piqueras Flores J<sup>5</sup>, Arranz Bonet M<sup>2</sup>, Suárez Lascano A<sup>2</sup>, Beraghi M<sup>2</sup>

¹Servicio de Pediatría. Consulta de Cardiología Pedíatrica. Hospital General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, ²Servicio de Pediatria. Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real, España, ³Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de Investigaciones Sanitarias (Imas12). H. Doce de Octubre, Madrid, España, ⁴Servicio de Cardiología. Unidad de Arritmias. H. General de Ciudad Real, Ciudad Real, España, ⁵Servicio de Cardiología. Unidad de Cardiopatías Familiares. H. General de Ciudad Real, Ciudad Real, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El síndrome de Williams (SW) es un trastorno multisistémico, genético y poco frecuente, del neurodesarrollo, que asocia rasgos fenotípicos característicos, cardiopatía (Cp) (siendo la más característica la estenosis aortica supravalvular (EAoSV), así como otras anomalías, a destacar, cognitivas y endocrinológicas. El objetivo de nuestro estudio es analizar las características y evolución de los casos descritos en nuestro hospital durante los últimos 10 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo observacional de los niños (<14años) con diagnóstico de SW a través de diagnóstico molecular mediante FISH (previo o tras su valoración por Cardiología pediátrica entre 2009 y 2019). Analizamos las siguientes variables: antecedentes neonatales, médicos y familiares, edad al diagnóstico, fenotipo, comorbilidades, tipo de Cp, necesidad de cirugía/intervencionismo cardiovascular (CICV) así como complicaciones postquirúrgicas.

RESULTADOS: Se recogieron 8 casos de SW. Predominio de varones (75%:25% mujeres). 25% con antecedentes de Crecimiento Intrauterino Restringido y un prematuro. Edad media al diagnóstico: 12meses. Todos presentaban delección del cromosoma 7 (7q11.23) con Cp asociada, menos 1 sin Cp en el que se describe una microdeleccion de menor tamaño y distal, sin afectación de la elastina. La Cp descrita es la EAoSV (42%severa, 28%leve) en todos menos 1 que presentó coartación aórtica (CoAo). Precisa CICV la mitad de la serie, 3 EAoSV severas y la CoAo, casi todos en época de lactante con complicaciones postquirúrgicas importantes (incluyendo un transplante cardíaco en uno de los casos de EAoSV y angioplastia+reintervención quirúrgica en el caso de la coartación por recoartaciones sucesivas) salvo el caso de una EAoSV que es operada a los 13años con buena evolución. Otras comorbilidades encontradas: 50% hipotiroidismo y necesidad de cirugía hernias inguinales; 25% estrabismo e hipercalcemia; un caso de celiaquía.

CONCLUSIÓN: La EAoSV es un dato guía para la orientación diagnóstica de estos pacientes. La CICV en menores de 12 meses suele significar lesiones más severas y/o progresivas con un probable peor pronóstico por complicaciones postquirúrgicas frecuentes y relevantes. Sin embargo, no se han descrito eventos relacionados con sedaciones/anestesias o cirugías fuera de las complicaciones inherentes a la patologia cardiológica que presentaban. La CoAo ocurre con menor frecuencia pero no despreciable. Precisa seguimiento multidisciplinar por comorbilidades frecuentes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-053

### PARVOVIRUS B19: MÁS ALLÁ DE LA QUINTA ENFERMEDAD.

Bespín Gracia  $M^1$ , Ilincheta Andueza  $M^1$ , <u>Alegría Echauri</u>  $J^1$ , Martínez Olorón  $P^1$ , Suárez Alonso  $J^1$ , Castro Quiroga  $A^1$ , Luis García  $M^2$ , Abarzuza Armendariz  $J^1$ 

<sup>1</sup>Complejo Hospitalario De Navarra, Pamplona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario de Cruces, Bilbao, España

INTRODUCCIÓN: La disfunción cardiaca aguda en etapa neonatal suele asociarse a cardiopatía estructural congénita. Presentamos un caso de disfunción cardiaca precoz por causa infrecuente.

CASO CLÍNICO: Recién nacida a término en hospital terciario que a las 24 horas de vida presenta afectación del estado general, coloración subcianótica generalizada, distrés respiratorio y tonos cardiacos apagados. Es primera gemela de gestación monocorial biamniótica que requirió ablación intraútero de anastomosis vasculares por síndrome de transfusión feto-fetal. Ecografías prenatales sin hallazgos cardiacos patológicos. Parto instrumentalizado, sin reanimación neonatal.

Se realiza ecocardiografía transtorácica que muestra disfunción ventricular izquierda, con IM significativa, DAP amplio con shunt bidireccional y dificultades para visualizar flujo anterógrado en TSVI, siendo retrógrado en arco aórtico (AAo), dependiente del DAP y con pulsatilidad de Aorta abdominal muy disminuida.

Con sospecha de cardiopatía ductus dependiente tipo coartación aórtica, se inician prostaglandinas y dobutamina, constatándose mejoría clínica, flujo anterógrado en AAo y mejoría de pulsatilidad de Aorta abdominal.

Se traslada urgentemente a hospital de referencia, donde, mediante controles de imagen y cateterismo descartan patología coronaria y de AAo, retirándose prostaglandinas.

Evoluciona con empeoramiento de disfunción ventricular e insuficiencias valvulares (especialmente IM) así como congestión pulmonar, precisando ventilación mecánica y soporte inotrópico (milrinona, dobutamina, Levosimendan), lográndose mejoría progresiva que permite descenso de soporte y optimización de tratamiento (IECAs, carvedilol y diuréticos).

Ante anemia y disfunción miocárdica se realiza estudio etiológico con sospecha de miocarditis, detectando PCR positiva para Parvovirus B19 en sangre (357 copias), con IgG positiva e IgM negativa, resto del estudio negativo. La madre recordaba contacto durante el embarazo con niño con exantema probablemente viral, siendo su serología y la de la segunda gemela IgG positiva e IgM negativa.

Resonancia Magnética compatible con miocarditis; no realizada biopsia por inestabilidad clínica. Completa tratamiento con inmunoglobulinas, corticoterapia e interferón-beta durante 6 meses.

Mejoría clínica significativa en controles seriados posteriores, con aumento de FEVI de 43% a 60%, disminución de IM y estabilidad del BNP. Actualmente tiene 17 meses de edad, recibe tratamiento médico con ganancia ponderal y desarrollo psicomotor adecuados y sin clínica cardiovascular.

CONCLUSIONES: - La miocarditis es una patología infrecuente, de difícil diagnóstico y que exige un alto índice de sospecha por la variabilidad de su presentación.

- En pediatría, la biopsia miocárdica es excepcional y el estudio etiológico es clave para optimizar el tratamiento.
- Nuestro caso es característico por su debut neonatal que obligó a descartar inicialmente patologías más prevalentes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-054

#### SÍNDROME DE LA ENFERMEDAD CARDÍACA POLIVALVULAR.

<u>Camprubí Tubella E<sup>1,2</sup></u>, Vidiella Sanchez N<sup>2</sup>, Bardají Ruiz A<sup>1</sup>, Permanyer Boada E<sup>3</sup>, Carretero Bellón J<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Joan Xxiii, Tarragona, España, <sup>2</sup>Hospital Verge de la Cinta, Tortosa, Espanya, <sup>3</sup>Centro médico Téknon, Barcelona, España

OBJETIVO. Nuestro objetivo es presentar el caso de varios miembros de una familia, controlada en nuestra área por mutación del gen TAB 2 y enfermedad cardiaca polivalvular.

MATERIAL Y MÉTODOS. Pare ello hemos realizado una revisión exhaustiva de la historia clínica de cada uno de los pacientes a través de las estaciones de trabajo de los diferentes hospitales donde se les controla. Se ha registrado el tipo y grado de afectación de cada uno de ellos en las diferentes áreas que puede manifestarse la enfermedad

RESULTADOS El caso índice es un varón de 54 años diagnosticado de enfermedad cardiaca polivalvular con genética positiva para la mutación del gen TAB 2, a los 45 años a raíz de endocarditis mitral. Tanto sus dos hijos de 16 y 20 años como su hermana de 43 años y el hijo de esta, de 6 años, presentan la misma mutación. Respecto a la afectación cardiaca, el paciente índice es portador de prótesis mecánica aórtica y mitral desde los 50 años y actualmente lleva tratamiento con betabloqueantes y ARA II a dosis bajas, diuréticos y anticoagulantes orales. El resto de los miembros de la familia presentan válvula mitral mixoide con prolapso e insuficiencia leve, leve engrosamiento de los velos aórticos e insuficiencia valvular leve en los tres menores y leve-moderada la otra paciente. Solo los hijos del caso índice presentan prolapso tricúspide ligero. Ninguno tiene trastornos del ritmo. La otra afectación predominante es la del sistema osteomuscular. Uno de ellos presenta luxación recidivante de rotula y ha sido intervenido recientemente por subluxación atlo-axoidea, dos de ellos presentan escoliosis y uno pie plano. Los dos menores presentan trastornos oculares. Una miopía y el otro nistagmo horizontal. Solo uno esta diagnosticado de talla baja.pero todos presentan estaturas menores de p25.Ninguno presenta déficit intelectual.

CONCLUSIONES El síndrome de enfermedad cardiaca polivalvular es una enfermedad poco frecuente que se transmite de forma autosómica dominante. Se caracteriza por displasia de las válvulas cardiacas, que puede afectar a las válvulas mitral, tricúspide, aortica y pulmonar, acompañada de estatura baja con gravedad variable, anomalías faciales dismórficas leves y igualmente variables entre familias y a veces, déficit intelectual.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-055

# MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA EN LA INFANCIA: ESE GRAN CAJÓN DE SASTRE.

Lozano Rincón L<sup>1</sup>, <u>Jimenez Casso M<sup>1</sup></u>, García-Trevijano Cabetas L<sup>1</sup>, Hortelano López M<sup>1</sup>, Valladares Díaz A<sup>1</sup>, Brel Morenilla M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General De Segovia, Segovia, España

INTRODUCCIÓN: La miocardiopatía hipertrófica(MCH) es una entidad muy poco común en la infancia, (incidencia de 0.47/100,000niños), asociada a riesgo de muerte súbita. Se debe a una etiología mucho más diversa que en adultos: formas familiares, errores del metabolismo y mitocondriales, patologías neuromusculares y síndromes malformativos y la morbi-mortalidad es mucho mayor. El pronóstico depende de la patología de base. El objetivo principal del manejo es disminuir el impacto físico y psicológico con el tratamiento de la patología causante.

CASOS CLÍNICOS: 1. Neonato termino. padres portadores de enfermedad de Pompe.2hermanas sanas, hermana fallecida a los 9 meses por Enfermedad de Pompe en2013. Rechazado estudio prenatal. Ecocardiograma al nacimento con miocardiopatía hipertrófica, enzimas hepáticas elevadas y diagnóstico de enfermedad de Pompe: a-glucosidasa. CRIM negativo. EKG: aumento de voltaje en precordiales izzquierdas con inversión de las T en V5-V6.

Tratamiento según protocolo con TRE tras inmunomodulación de5semanas (inmunoglobulinas, rituximab y metotrexato), se inicia TES. Bien tolerada, con desarrollo ponderoestatural normal y clínica cardiológica mantenida.

- 2. Neonata de 4 días de vida, estudiada por soplo sistólico I/VI en mesocardio, no piante, no hepatomegalia. Pulsos normales. Saturación y tensiones normales. Deformidad craneofacial. Pabellones auriculares de implantación límite. Hipotonía axial. EKG: ritmo sinusal con eje superoderecho(-150º) y predominio de cavidades derechas. Bloqueo incompleto rama derecha. Eco: miocardiopatía hipertrófica asimétrica no obstructiva; válvula mitral displásica con aparato subvalvular con cuerdas cortas; insuficiencia mitral levemoderada. Fenotipo Noonan(genética no concluyente). Actualmente, sin tratamiento de base.
- 3. Neonato de 29 días estudiado por soplo sistólico III/VI en borde esternal izquierdo, irradiado a pulmonar. Pulsos mantenidos. Buena ventilación bilateral. Abdomen normal. No cianosis ni taquipnea tomando. No disnea. Normosaturado.

E.C.G ritmo sinusal. P pulmonares. Datos de hipertrofia de ventrículo izquierdo

y alteraciones en la repolarización en precordiales izquierdas. Eco: Miocardipatía hipertrófica concéntrica no obstructiva moderada de VI yVD. Posible fístula coronaria derecha intracavitaria a VD. Contractilidad del VI normal. Test genético: positivo, variante genética en el gen MYH7.

Actualmente: lista de espera para trasplante cardíaco. Tratamiento con betabloqueantes, diuréticos, antihipertensivos y vasodilatadores.

#### **CONCLUSIONES:**

- Cajón de sastre: Amplio espectro etiológico en la infancia: Identificar el defecto genético/patología base para la estimación del pronóstico, el asesoramiento genético y el tratamiento.
- EKG importante herramienta diagnóstica: en ocasiones previa alteración anatómica.
- Evaluación multidisciplinaria para estudios de resultados adicionales y tratamiento MCH.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-056

#### SORPRESA DIAGNÓSTICA EN CONSULTA DE REVISIÓN.

<u>García Cerro E<sup>1</sup></u>, Cano de Santayana M<sup>1</sup>, Rojo Sombrero M<sup>1</sup>, Cañete Pérez-Serrano P<sup>1</sup>, Jimenez Marina L<sup>1</sup>, Rodriguez Martin S<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Príncipe de Asturias, Madrid, España

A continuación, describimos un caso de nuestro hospital, sugestivo de miocarditis silente:

Como antecedente, se trata de una paciente prematura (31+5 semanas), ingresada por dicho motivo en unidad neonatal, presentando buena evolución durante el ingreso.

Tras auscultarse soplo cardiaco en exploración, se realiza estudio cardiológico, diagnosticándose: comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum pequeña, foramen oval permeable y aceleración fisiológica de ramas. Tamaño ventricular y función normales.

Acude a revisión a los 3 meses de vida, objetivándose en ecocardiograma: aurícula izquierda dilatada y ventrículo izquierdo (VI) de aspecto dilatado e hipertrófico de visu (tamaños destacables por modo M: DVItd 25 mm Zscore 1.8, DVIts 17 mm Zscore 2.2, PPVItd 4.5 mm Zscore 2), con función sistólica límite de visu, presentando fracción de eyección por Simpson biplano: 55% y por Teicholz: 55-62%, con función diastólica normal. Miocardio de cara lateral VI desflecado, con cuerdas tendinosas sin obstrucción al flujo. Ventrículo derecho (VD) con aspecto ligeramente hipertrófico. Cierre espontáneo de CIA, manteniendo resto de diagnósticos.

La paciente se encontraba asintomática. Resultado de pruebas metabólicas normales, presentando buena ganancia ponderoestatural. No fiebre ni otros síntomas previos, ni ambiente infeccioso domiciliario.

Se ingresó, realizándose monitorización ECG continúa, no detectándose arritmias y realizándose estudio analítico, en el que destacaba pro-BNP de 1470 pg/ml. Troponina I, transaminasas y CK normales para edad, con PCR negativa (1.2 mg/L). Se detecta anemia ferropénica leve (10.4 gr/dl), pautándose hierro oral. Resto de hemograma, bioquímica, lactato, amonio y hormonas tiroideas normales, con microbiología realizada negativa. Se extrae estudio de aminoácidos y ácidos orgánicos en orina, carnitina, tiamina y muestra para enfermedades de depósito, todas normales.

Se realiza derivación a servicio de cardiología de referencia de manera preferente, dándose el alta tras mantenerse hemodinámicamente estable y sin empeoramiento cardiológico.

En revisiones posteriores, presenta normalización progresiva del tamaño y de la función ventricular hasta presentar valores normales tras aproximadamente un mes y medio del ingreso, al igual que se normalizan los valores de pro-BNP.

Aunque la biopsia miocárdica se considera el "gold standard" para el diagnóstico de miocarditis, habitualmente se realiza en base a criterios clínicos y técnicas no invasivas Por los datos clínicos, analíticos, ecocardiográficos y por la evolución del caso, lo más probable es una miocarditis silente.

Por casos similares al de la paciente descrita, no conocemos la incidencia total de casos de miocarditis en la población de manera exacta, ya que existen casos que pueden pasar totalmente inadvertidos.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-057

### RÁPIDA REGRESIÓN DE RABDOMIOMAS CARDIACOS MÚLTIPLES TRAS TRATAMIENTO CON EVEROLIMUS.

<u>Martín gomez F<sup>1</sup></u>, Alvarez T<sup>1</sup>, Gil N<sup>1</sup>, Huerta J<sup>1</sup>, Centeno M<sup>1</sup>, Rodríguez A<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hgu Gregorio Marañon, Madrid, España

El Complejo Esclerosis Tuberosa (CET) es un síndrome genético infrecuente caracterizado por el desarrollo de tumores benignos, hamartomas, en diferentes localizaciones por la afectación de los genes TSC1 y TSC2, que produce una sobreestimulación de la cadena de la Rapamicina (mTOR).

Los rabdomiomas cardiacos son los tumores cardiacos primarios mas frecuentes en pediatría y es un criterio mayor de CET. La mayoría de los casos son asintomáticos con tendencia a la regresión espontanea. Esto hace que la indicación de tratamiento con inhibidores de la Rapamicina en niños con Rabdomiomas cardiacos en el contexto de CET sea excepcional.

Presentamos el caso de un recién nacido varón, segundo embarazo, madre con colitis ulcerosa en remisión, gestación normal, ecocardiografía realizada a las 72 horas por soplo sistólico asintomático revela un corazón estructuralmente normal con múltiples tumoraciones en ambos ventrículos (dos en músculos papilares mitrales, dos septales de 10x15 mm), una tumoración subaórtica de 8 mm con aceleración máxima en TSVI de 30 mmHg. Con el diagnostico de Rabdomiomas múltiples, diagnostico probable de CET, ingresa para monitorización y estudio de extensión. Ecografía transfontanelar, abdominal, fondo de ojo y exploración cutánea normales. A las 24 horas del ingreso se detecta taquicardia ventricular no sostenida. Con este hallazgo y la estenosis subaortica se decide iniciar tratamiento con everolimus 0.1 mg/kg/día), con monitorización de niveles que permanecen en rango, con monitorización analítica de efectos adversos que permanece normal (únicamente ascenso de triglicéridos hasta 310 mg/dl con normalización posterior). Durante su ingreso presenta otros tres episodios de taquicardia ventricular autolimitada bien tolerada iniciando propranolol (0.5 mg/kg/d). Se realizan controles ecocardiográficos seriados con disminución progresiva de los rabdomiomas y a los 28 días de vida cursa con reducción a 4 mm de la masa subaórtica y sin gradiente.

La RMN craneal al mes revela lesiones típicas de CET y el estudio genético confirma una mutación en TSC1. El tratamiento con inhibidores de la rapamicina esta aceptado para el tratamiento de las complicaciones severas del CET. Los buenos resultados y la seguridad del tratamiento lo convierten en una terapia prometedora, en pacientes sintomáticos o potencialmente en riesgo de desarrollar un evento relacionado con obstrucción valvular, evitando la cirugía o cuando ésta estuviera contraindicada. Los rabdomiomas cardiacos suele ser el motivo de diagnóstico del CET durante la vida fetal y primera infancia, raramente son sintomáticos, pero debemos mantener un alto grado de sospecha y ofrecer tratamiento medico en casos seleccionados.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-058

### FISTULAS CORONARIAS ADQUIRIDAS TRAS CIRUGÍA CARDÍACA.

<u>Tejero Hernandez M<sup>1</sup></u>, Gómez Guzmán E<sup>1</sup>, Yagüe Martin M<sup>1</sup>, Perez Reviriego A<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Reina Sofia Córdoba, Cordoba, España, <sup>2</sup>Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Las fistulas coronarias adquiridas (FCA) son comunicaciones anormales entre las arterias coronarias y alguna de las cámaras cardíacas, seno coronario, vena cava superior, venas o arterias pulmonares, que aparecen tras un procedimiento quirúrgico o percutáneo. La incidencia en algunas series se sitúa en torno a 0,5%, siendo las más frecuentes las secundarias a infundibulectomia en cirugía de Fallot ó ventrículo derecho de doble salida (VDDS) que implican al ventrículo derecho (VD) como la cámara más afectada.

OBJETIVO: comprobar nuestra casuística de esta entidad desde 2019 hasta la actualidad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión restrospectiva de los casos intervenidos en nuestro centro desde Enero 2019 hasta la actualidad que hayan desarrollado fistulas adquiridas postoperatorias. Se analiza patología basal, tipo de corrección, momento del diagnostico y evolución .

RESULTADOS: Encontramos dos casos de lactantes intervenidos de cirugía de Fallot y VDDS con estenosis pulmonar mediante técnica habitual con preservación valvular. En controles rutinarios ecográficos durante el postoperatorio inmediato se detectan imagen de flujos continuos pulsátiles de origen en septo inteventricular llegando al tracto de salida del VD compatibles con fistulas coronarias desde arteria coronaria izquierda a VD.

En ambos casos se hizo curva enzimática, control electrocardiografico y ecográfico continuo sin detectar signos de isquemia, ni otra repercusión hemodinámica. (Aportamos imágenes).

Dada la buen evolución se decidió alta hospitalaria y control ambulatorio, permaneciendo asintomáticos ambos pacientes en la actualidad tras varios meses de seguimiento.

#### **CONCLUSIONES:**

- La mayoría de las FCA son pequeñas, cursan de forma asintomática, sin complicaciones y se resuelven de forma espontanea.
- En casos de fistulas de mayor tamaño los síntomas pueden aparecer como consecuencia del robo coronario en forma de angina con el esfuerzo ( alimentación en lactantes o durante el ejercicio en adultos), irritabilidad, taquipnea, sudoración o incluso fallo de medro.
- El seguimiento ambulatorio de estos pacientes es esencial para la detección de posible isquemia cardíaca o insuficiencia cardíaca.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-059

# EVALUACIÓN DE SOPLOS CARDÍACOS EN PERIODO NEONATAL EN CONSULTA DE CARDIOLOGÍA INFANTIL.

<u>Cano De Santayana Domínguez M<sup>1</sup></u>, García Cerro E<sup>1</sup>, Rojo Sombrero H<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario Príncipe De Asturias, Alcalá De Henares, España

INTRODUCCIÓN: las cardiopatías congénitas suponen el defecto congénito más frecuente (prevalencia 1/1000 recién nacidos vivos). En periodo neonatal es frecuente la presencia aislada de soplo cardiaco (SC) como signo de manifestación inicial de patología cardíaca en niños asintomáticos.

OBJETIVO: describir las características generales de los neonatos con diagnóstico de SC en primer mes de vida y los hallazgos en la primera valoración cardiológica.

POBLACIÓN Y MÉTODOS: se realiza estudio prospectivo descriptivo, de los pacientes menores de 1 mes remitidos a consultas de cardiología infantil para estudio de SC, durante el periodo junio 2019-enero 2020 (incluidos pacientes cuyos familiares firmaron consentimiento informado).

RESULTADOS: se incluyeron finalmente un total de 30 pacientes. Las derivaciones fundamentalmente se realizaron desde maternidad (50%) y unidad neonatal (40%), descendiendo hasta 7% derivación desde primaria. Mayoría RNT (73%, con peso medio de 2.970gr), siendo grandes prematuros (<32 semanas) solo 10%.

Se recogieron datos sobre antecedentes familiares (no antecedentes destacables) y gestacionales maternos relacionados con patología cardíaca como: diabetes (9%), obesidad (3%) e HTA (3%), diagnosticándose en 7% gestaciones crecimiento intrauterino retardado y preclamsia.

El SC se detectó en las primeras 48 horas en el 60%; y dentro del grupo de hallazgo tardío, la media fue 11 días. El 67% presentaba cribado de SC negativo, previo a su derivación (toma de TA en los 4 miembros, SatO2 y electrocardiograma).

La primera valoración se realizó de media a los 15 días de vida, encontrándose todos asintomáticos. Revisando la descripción del SC realizada por el especialista, 37% eran soplos sistólicos de baja intensidad, en borde esternal izquierdo, vibratorios; 17% piantes e irradiados solo en el 23%.

En el ecocardiograma se obtuvieron hallazgos casuales como FOP (77%) y aceleración fisiológica de una o ambas ramas pulmonares (23% y 60% respectivamente); hipertrofia septal (13%) y biventricular (7%); aceleración a nivel del istmo sin datos de coartación de aorta (17%) y alteraciones morfología valvular con función normal en 2 pacientes. Se diagnosticaron cardiopatías cardiacas menores: CIA pequeñas-medianas (43%); CIV musculares pequeñas (13%) y medianas-grandes (6%), así como ductus arterioso persistente pequeño (10%); todos ellos sin repercusión hemodinámica.

CONCLUSIÓN: aunque la muestra es pequeña, se objetivó que la derivación había sido preferente o normal en pacientes asintomáticos, según características iniciales de su auscultación, por lo que es de gran importancia realizar una adecuada descripción inicial junto con exploración física completa, complementando con otras pruebas como ECG, TA en cuatro miembros y saturación.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-060

# UTILIDAD DEL TILT TEST EN EL DIAGNÓSTICO DE SÍNCOPE EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA DE 122 CASOS.

Akel Pérez G<sup>1</sup>, Siurana J<sup>1</sup>, Grau R<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital De Nens De Barcelona, Barcelona, España

El sincope es la pérdida transitoria del estado de conciencia completa, brusca, breve, asociada a disminución del tono postural, seguida de recuperación menor a 5 minutos, sin secuelas ni causas neurológicas aparentes, representa alrededor de 2-5% de todas las consultas de emergencias. El diagnóstico se fundamenta en un correcto interrogatorio y examen clínico detallado.

El Tilt Test (TT) puede ser un método efectivo para obtener un diagnóstico etiológico en pacientes con Síncope de origen vasovagal (SVV), y para descartar origen Neurocardiogénico.

OBJETIVO: Analizar resultados de los TT realizados en pacientes pediátricos, evaluados en la consulta de cardiología del Hospital de Nens de Barcelona, desde Marzo 2018 hasta Enero 2020, que han presentado pruebas: electrocardiografía, ecocardiografía, ergometría: normales.

MÉTODOS: estudio retrospectivo y descriptivo de 122 pacientes referidos para realizar TT con sospecha diagnóstica de síncope.

RESULTADOS: el sexo predominante fue masculino (n: 63; 51,7%), con edades predominantes: 13 - 14 años (n: 69; 56,8 %). El TT fue positivo en 93 pacientes (75,8%) para diagnóstico de síncope; el síncope más frecuente fue el vasodepresor (43,1%), con predominio estadísticamente significativo (Chi cuadrado de Pearson: 0,34 – p: 0,01), con relación importante a los minutos en desarrollo de síntomas en prueba, seguido del sincope mixto (n: 19; 15,5%) y cardioinhibitorio 2B (asistolia mayor a 10 segundos de ocurrencia durante sincope) – (n: 17; 13,7%).

DISCUSIÓN: el síncope es un motivo de consulta frecuente en pediatría y causa de preocupación para los padres; los resultados coinciden con la literatura, siendo el síncope vasodepresor el más frecuente.

CONCLUSIONES: el TT es una herramienta útil para diagnosticar síncope y otros tipos de disautonomía, sobretodo en pacientes en los que se descartan causas primarias de origen neurológico.

PALABRAS CLAVE: síncope, tilt test, síncope vasodepresor, pediatría.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-061

#### SÍNDROME DE MARFAN NEONATAL.

<u>Gómez Guzmán E<sup>1</sup></u>, Yagüe Martín M<sup>1</sup>, Tejero Hernández M<sup>1</sup>, Pérez Reviriego Á<sup>2</sup> <sup>1</sup>Hospital Reina Sofia, Córdoba, España, <sup>2</sup>Hospital Puerta del Mar, Cádiz, España

OBJETIVO: Presentar un caso clínico excepcional de insuficiencia cardiaca grave neonatal refractaria a tratamiento médico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Describimos la presentación clínica, la exploración física y los hallazgos de las exploraciones complementarias de un caso de síndrome de Marfan neonatal con repercusión clínica grave desde el momento del nacimiento así como las distintas estrategias terapéuticas que se llevaron a cabo durante el manejo.

RESULTADOS: Neonato de pocas horas de vida con rasgos dismórficos y con clínica desde el nacimiento de insuficiencia cardiaca congestiva. Se trata de un embarazo parcialmente controlado sin antecedentes de interés, con ecografías, serologías y marcadores negativos. Parto a término de 39 semanas que finaliza en cesárea por registro fetal no tranquilizador. Apgar 2-5-5 precisando intubación en paritorio y conexión a ventilación mecánica invasiva. Al ingreso en la unidad presenta mal estado general, hipotonía generalizada, aspecto pícnico, pabellones auriculares de implantación baja. Endoftalmos que impide la visualización del iris y de las pupilas. Retrognatia. Tórax en quilla. Hiperlaxitud articular, artrogriposis de manos y pies con dedos largos y finos en 4 extremidades. (Figura 1). Taquicárdico con galope, latido hiperdinámico y thrill palpable, hepatomegalia a 4 cm brc. Hipoventilación marcada. En radiografía de tórax se objetiva cardiomegalia global y en ecocardiografía ventrículo izquierdo no dilatado con buena función sistólica y disfunción diastólica con insuficiencia mitral severa, insuficiencia aórtica moderada por severa dilatación de raíz aórtica así como insuficiencia tricúspide severa con presión pulmonar sistémica, ambas válvulas auriculoventriculares displásicas con velos redundantes. Figura 2. Desde el ingreso presenta inestabilidad hemodinámica severa, acidosis metabólica (pH 6,8) con hiperlactoacidemia en aumento; a pesar de soporte inotrópico con milrrinona, dopamina y adrenalina se mantiene en anuria, hipotenso y mal perfundido. No se consigue tampoco una buena ventilación pulmonar a pesar de distintas estrategias ventilatorias incluidas ventilación con alta frecuencia. Con el diagnóstico de probable síndrome de Marfan sin respuesta a tratamiento médico convencional y pronóstico ominoso se informa a la familia y se desestima para soporte con ECMO por lo fallece a las 18 h de vida.

CONCLUSIONES. El síndrome de Marfan que debuta en periodo neonatal es una rara entidad con mal pronóstico. La afectación cardiaca en estos casos es precoz conduce a una rápida dilatación de la raíz aórtica así como incompetencia de las válvulas auriculoventriculares, produciendo insuficiencia cardiaca congestiva de difícil manejo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-062

# EMERGENCIA HIPERTENSIVA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE AORTA MEDIA.

Yagüe Martín M<sup>1</sup>, <u>Gómez Guzmán E<sup>1</sup></u>, Tejero Hernández M<sup>1</sup>, Azpilicueta Idarreta M<sup>1</sup>, Ruíz González M<sup>1</sup> *IH U Reina Sofía, Córdoba, España* 

OBJETIVOS: Describir el sustrato fisiopatogénico de la hipertensión arterial (HTA) y su manejo en un paciente con síndrome de aorta media (SAM) y shunt intracardiaco.

Los pacientes con SAM presentan un estrechamiento a nivel de la aorta abdominal, siendo una de sus manifestaciones la HTA por estenosis de las arterias renales. Esta patología se puede encontrar aislada, o asociada a otras patologías malformativas de miembros inferiores, como el síndrome de regresión caudal (SGC).

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisa de forma retrospectiva la historia clínica de un paciente, que se resume a continuación:

Recién nacido varón, 34 + 1 sem. Embarazo de captación tardía (a las 30 sem), sin patología objetivable. Madre con diabetes gestacional no controlada. PesoRN 1.890 kg, talla 37.5cm. A la exploración presenta miembros inferiores cortos, en flexión rígida de caderas y rodillas y pterigium poplíteo. En radiografías de columna se objetiva ausencia de sacro y vértebras lumbares, por lo que se diagnostica de SRC. Además asociaba comunicación interventricular (CIV) perimembranosa grande. Presenta tendencia a tensión arterial en límite alto de la normalidad, que se controla con nifedipino. Progresivamente desarrolla insuficiencia cardiaca por hiperaflujo, de difícil control médico, por lo que se realiza cirugía paliativa (banding pulmonar). En las siguientes 24 horas presenta una emergencia hipertensiva (hasta 150/100 mmHg).

RESULTADOS: Para el manejo médico de la HTA, el paciente precisa de hasta 3 fármacos para su control: nifedipino, hidralazina y propranolol.

En angioTAC, se visualiza estrechamiento de aorta abdominal, desde el diafragma (6.5mm) hasta iliacas comunes (2mm), siendo de 4mm a la altura de las arterias renales, todo ello compatible con un SAM. Es dado de alta a los 75 días, con tensiones en rango con propranolol a 3 mg/kg/día. A los 10 meses se programa cirugía de debanding y cierre de CIV. Durante el postoperatorio precisa nuevamente asociar varios antihipertensivos.

CONCLUSIONES - En el SAM aparece un estrechamiento de la aorta abdominal que predispone a HTA por estenosis de las arterias renales y que puede requerir la asociación de varios fármacos para su control.

- En nuestro caso se asociaba a una agenesia lumbosacra con hipoplasia de miembros inferiores (SRG).
- Inicialmente la HTA puede pasar inadvertida en presencia de shunts intra/extracardiacos, y ponerse de manifiesto al aumentar el gasto cardiaco izquierdo (banding pulmonar, cierre de cortocircuitos...)



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-063

# PERSISTENCIA DE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA COMO PREDICTOR DE MAL PRONÓSTICO EN LA EVOLUCIÓN DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR EN LACTANTES.

<u>Salas Salguero J<sup>1</sup></u>, Martínez Rivero C<sup>1</sup>, Cortázar Rocandio G<sup>1</sup>, Salido Peracaula C<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario de Jerez, Jerez De La Frontera, España

INTRODUCCIÓN: La comunicación interauricular (CIA) de tipo ostium secundum aislada supone entre el 5-10% de las cardiopatías congénitas. El cierre espontáneo del defecto en las pequeñas-moderadas (<8 mm), ocurre en aproximadamente el 25% de los pacientes en los primeros 2 años de vida. En niños asintomáticos, se aconseja esperar hasta los 4 años para valorar su cierre quirúrgico o percutáneo. En pacientes con fallo de medro, infecciones respiratorias de repetición, dilatación importante de cavidades o hipertensión pulmonar, es necesario considerar el cierre del defecto de forma precoz, realizándose habitualmente mediante técnicas quirúrgicas. Se han descrito factores de riesgo asociado a indicación de cierre precoz, como la presencia de cromosomopatías, cardiopatías asociadas, prematuridad o muy bajo peso al nacimiento. No se ha descrito la asociación con persistencia de vena cava superior izquierda (VCSI).

CASOS CLÍNICOS: Presentamos 3 casos clínicos observados en nuestro hospital en los últimos meses en la que encontramos la presencia de una CIA moderada-amplia en lactantes pequeños, asociados a persistencia de vena cava superior izquierda, con drenaje a seno coronario dilatado. En los 3 casos, observamos una clínica precoz, de inicio en primeros 2 meses de edad, de hiperaflujo pulmonar, con polipnea y dificultad respiratoria, asociados a fallo de medro y dilatación significativa de cavidades derechas. El primero de los casos se interviene quirúrgicamente con cierre del defecto a los 16 meses de edad, con mejoría clínica significativa posterior. Los casos 2 y 3 se encuentran actualmente en tratamiento médico y alimentación con fórmula hipercalórica, pendiente de valorar el momento adecuado para el cierre, que se prevee precoz, alrededor del primer año de vida.

COMENTARIOS: En nuestra experiencia, hemos encontrado que la persistencia de VCSI asociada a CIA, ha contribuido a una peor evolución clínica en nuestros pacientes, a edad precoz. Como justificación, pensamos que una dilatación importante del seno coronario, puede provocar una redistribución de flujos a nivel de la aurícula izquierda, que favorezcan el paso de sangre hacia la aurícula derecha a través de la CIA en lugar de hacia la válvula mitral, condicionando un mayor hiperaflujo pulmonar. Para confirmar esta hipótesis, sería necesario contar con series más amplias, donde se debería valorar esta posibilidad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-064

# NEONATO CON HIPEREXCITABILIDAD VAGAL COMO CAUSA DE BRADICARDIA INTENSA.

<u>Quevedo García M<sup>1</sup></u>, García Spencer S<sup>1</sup>, Lebrón Martín J<sup>1</sup>, Macías Díaz M<sup>1</sup>, Pérez Sánchez A<sup>1</sup>, Coserría Sánchez  $I^1$ 

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

La bradicardia neonatal, entendida como una frecuencia cardiaca menor de 100 lpm, es una entidad relativamente frecuente en neonatología asociada a prematuridad. Pero existen otras múltiples etiologías que causan bradicardia en el neonato, entre las que se encuentran las causas infecciosa, neurológica, respiratoria, cardiaca o abdominal, y el tratamiento deberá ser específico para cada una de ellas.

Presentamos el caso clínico de un recién nacido pretérmino de 33 semanas de edad gestacional y 2040 gr de peso, sin antecedentes perinatales ni familiares de interés, que desde el primer día de vida presenta crisis de bradicardias intermitentes. Estos episodios tienen inicio y fin progresivos, con una frecuencia cardiaca menor de 60 lpm, y afectación del estado general, asociando en ocasiones desaturación. Impresiona de relación con las tomas, aunque presenta episodios entre las mismas.

En el estudio inicial, se realizan distintas pruebas complementarias (ecografía cerebral y abdominal, electroencefalograma, analítica sanguínea completa...) que descartan otras etiologías destacando una ecocardiografía morfológica y estructuralmente normal y electrocardiograma con ritmo sinusal que alterna ritmo nodal de escape en los episodios de bradicardia a 40-50 lpm volviendo a ritmo sinusal. SatO2 100%. Inicialmente es diagnosticado de apnea-bradicardia del prematuro. Se inicia tratamiento con cafeína oral, disminuyendo la frecuencia e intensidad de los episodios. Pero tras la suspensión de la misma en varias ocasiones, reaparecen los episodios de bradicardia, no permitiendo su retirada. Debido a su posible relación con las tomas y a pesar de la ausencia de vómitos o regurgitaciones, se realiza pH-metría e impedanciometría comprobándose valores significativos de RGE con aclaramiento ácido esofágico muy alargado. Ante estos hallazgos, se inicia tratamiento con omeprazol y procinético, con una desaparición de la clínica, lo que permite la retirada de la cafeína.

La hiperexcitabilidad vagal condicionada en el recién nacido por un reflujo gastroesofágico significativo puede provocar episodios de bradicardia intensa y desaturación. La bibliografía respalda los hallazgos encontrados en nuestro paciente (Cresi F et al; Nobile S et al).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-065

#### UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE EDEMA PULMONAR UNILATERAL.

<u>Martínez Rivero C<sup>1</sup></u>, Salas Salguero F<sup>1</sup>, Cortázar Rocandio G<sup>1</sup>, Salido Peracaula C<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario Jerez De La Frontera, Jerez De La Frontera, España

INTRODUCCIÓN: El arco aórtico derecho es una anomalía congénita rara con una incidencia en torno al 0.1%. Su asociación con ductus arterioso persistente es muy escasa, especialmente cuando no se le asocia otra malformación cardíaca. En algún caso está descrito el origen del ductus en troncos supraaórticos.

CASO CLÍNICO: Recién nacido de 38 SEG que nace mediante cesárea por indicación materna. Gestación de evolución normal. Ingresa en UCI Neonatal por distrés respiratorio precoz con desaturación que persiste a pesar de oxigenoterapia en gafas nasales y que aumenta durante el llanto. A la exploración, se observa polipnea con tiraje subcostal e intercostal y un soplo sistólico II/VI.

Se realiza radiografía donde se observa un hemitórax derecho con aumento de densidad y edematoso, además de dudosas imágenes microquísticas y un hemitórax izquierdo que impresiona normal. Corazón con punta elevada. Arco aórtico derecho. En la ecocardiografía se aprecia buena función ventricular. Comunicación interauricular grande tipo ostium secundum, con shunt bidireccional, comportandose prácticamente como aurícula única. Se visualiza vaso de unos 3 mm con flujo continuo que llega a tronco pulmonar, con origen en arteria subclavia izquierda, sugerente de ductus arterioso con trayecto tortuoso y anómalo, con flujo dirigido de forma preferencial hacia arteria pulmonar derecha en su conexión con el tronco pulmonar. Arco aórtico derecho. Se inicia tratamiento con Furosemida con clara mejoría de la sintomatología respiratoria, con disminución progresiva del calibre del ductus hasta cierre completo, quedando finalmente asintomático.

COMENTARIO: El arco aórtico derecho es poco frecuente, pero puede asociarse con importantes alteraciones genéticas y otras malformaciones.

Esta anomalía está determinada por la persistencia de la aorta dorsal derecha y regresión de la izquierda, asociándose en ocasiones a un ductus arterioso persistente con diversas variantes, algunas de las cuales podrían dar lugar a anillos vasculares con compresión esofágica o traqueal.

En este caso, describimos la excepcionalidad de encontrar un arco aórtico derecho asociado a un ductus con origen anómalo en subclavia izquierda, causante además de un edema pulmonar unilateral, lo cual no hemos encontrado descrito en la literatura.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-066

# TRASTORNO DE LA CONDUCCIÓN INTRAVENTRICULAR FRECUENCIA DEPENDIENTE: ASOCIACIÓN CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

<u>González Menchén C<sup>1</sup></u>, Rodríguez Hermida D<sup>1</sup>, Arias Vivas E<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

OBJETIVOS: El pronóstico de la enfermedad de Kawasaki (EK) está marcado fundamentalmente por la afectación coronaria. Sin embargo, la incidencia de trastornos del ritmo asociados a la EK es desconocida. Nuestro objetivo es describir la evolución de un paciente con bloqueo intraventricular de nueva aparición tras el diagnóstico de EK.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se describe un lactante varón de 14 meses diagnosticado de EK a raíz de un cuadro febril de hasta 39ºC de 4 días de evolución asociado a exantema macular generalizado, edema de inicio en manos y pies y posteriormente generalizado sin fóvea, inyección conjuntival bilateral no exudativa, labios fisurados, aftas bucales e irritabilidad.

RESULTADOS: Al ingreso presentaba taquicardia sin hipotensión y oligoanuria, repondiendo a expansión de líquidos. Ante la sospecha de EK se decide tratar con IGIV 2 g/Kg en dosis única y AAS a dosis antinflamatorias, con respuesta favorable en las primeras 24 horas. Se realizó ecocardiografía que fue normal y ECG que mostró un PR alargado sin otras alteraciones. En controles analíticos seriados presentó PCR máxima de 14,4mg/dL, PCT 22,03ng/mL, hiponatremia, hipocalcemia e hipofosfatemia, elevación de transaminasas, anemia, 140.000 plaquetas e hipoalbuminemia. Hemocultivo negativo. PCR de virus respiratorios: Rhinovirus +. Al alta hospitalaria se observó exudación purulenta en zona de herida realizada 10 días antes, positivo para S. aureus. Fue dado de alta con AAS y Cefadroxilo.

Previamente había estado en revisión por Cardiología Pediátrica por foramen oval permeable, siendo dado de alta con ecocardiografía y ECG normales a los 12 meses.

Al día 17 se observó PR alargado y bloqueo completo de rama izquierda (BCRI). Se decide ingreso para monitorización por riesgo de BAV completo. Tp- I y pro-BNP normales. RM cardiaca: sin alteraciones significativas. Holter: BCRI frecuencia dependiente, con aparición progresiva a frecuencias superiores a 110 lpm. Se observó ectasia coronaria, resuelta en semana 8.

En el seguimiento tras 1 año del diagnóstico persiste bloqueo de rama izquierda a Fc > 160 lpm con ecocardiografía normal.

CONCLUSIONES: Los trastornos del ritmo en la EK podrían explicarse por varios mecanismos. La relación entre isquemia del NSA y del NAV y el desarrollo de arritmias está descrita en la literatura, así como la disfunción sinusal y el BAV. Otra causa podría ser la miocarditis. También se ha descrito la asociación entre enfermedad coronaria severa y la aparición de arritmias, aunque la isquemia cardiaca es rara en la edad pediátrica gracias al desarrollo de colaterales.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### **CARDIOLOGÍA FETAL**

#### P-067

#### DERRAME PERICARDICO FETAL AISLADO. ¿UNA ENTIDAD BENIGNA?.

Hidalgo Sanz J<sup>1</sup>, Fernández Ventureira V<sup>1</sup>, <u>Clavero Adel M<sup>1</sup></u>, Sangrós Giménez A<sup>1</sup>, Salvo Chabuel D<sup>1</sup>, Pérez Hiraldo M<sup>1</sup>, Palanca Arias D<sup>1</sup>, Jiménez Montañés L, López Ramón M<sup>1</sup>, Ayerza Casas A<sup>1</sup>

1Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

OBJETIVOS. El derrame pericárdico fetal, suele encontrarse en contexto de hydrops fetal, alteraciones estructurales o arritmias cardiacas. Sin embargo, puede observarse de manera aislada (DPFA). Aunque habitualmente presenta un carácter transitorio y buen pronóstico, se ha observado un incremento de su incidencia en relación a la presencia de patologías graves (metabolopatías o cromosomopatías), existiendo escasa bibliografía al respecto.

MATERIAL Y MÉTODOS. Se analizaron la totalidad de casos de DPFA prenatal y postnatalmente en una consulta de cardiología pediátrica de un hospital terciario, durante diez años (2009-2019), excluyendo aquellos con alteraciones ecográficas que justificaban el mismo. Se realizó un seguimiento postnatal de los pacientes para ver tanto la evolución cardiológica como la aparición de otras morbilidades en su evolución.

RESULTADOS. Se diagnosticaron 38 fetos de DPFA (edad gestacional media 22,3 semanas). Existía antecedente de abortos previos en el 48,6% e hijos previos fallecidos en período perinatal en 5,4%. El cribado de cromosomopatías fue de bajo riesgo en 86,5%. Se realizó amniocentesis en 21%, con resultado normal, excepto delección 22q13 en un caso. El DPFA se resolvió espontáneamente durante la gestación en 86,8%. Se registraron 35 recién nacidos vivos (91,4%), dos interrupciones voluntarias de embarazo tras diagnóstico prenatal de delección 22q13 y de primoinfección por citomegalovirus; y una muerte fetal espontánea en la semana 26. El 28,5% de los recién nacidos precisaron ingreso, aunque ninguno presentó complicaciones cardiacas por el derrame pericárdico, que fue leve o no existía al nacimiento en todos los casos.

En el seguimiento postnatal, se objetivaron alteraciones patológicas en 9/35: dos metabolopatías, dos trisomías 21, un paciente con hipoplasia pulmonar e hidronefrosis bilateral, un paciente desarrolló miocardiopatía hipertrófica grave. Cuatro pacientes se encuentran en seguimiento por alteraciones en el desarrollo psicomotor y/o alteraciones congénitas oftalmológicas o auditivas con estudio genético no concluyente. La tasa global de éxitus fue 15,7%.

CONCLUSIÓN. En la escasa bibliografía existente sobre el DPFA se habla de que éste tiene un excelente pronóstico si no hay anomalías asociadas, sin embargo los estudios se limitan a la evolución del derrame y del paciente hasta el periodo neonatal. En nuestro estudio, llama la atención que en estos niños pueden aparecer entidades clínicas con elevada morbimortalidad (34,2%), cuya única forma de manifestación ha sido el DPFA. Se recomienda un seguimiento estrecho de estos pacientes (prenatal y postnatal) para poder realizar una intervención y diagnóstico precoces, valorando el estudio genético incluso en ausencia de otros marcadores de riesgo.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-068

# DIFERENCIAS EN LA TRANSLUCENCIA NUCAL EN UN GRUPO DE 159 FETOS CARDIOLÓGICAMENTE SANOS Y CARDIÓPATAS.

Rodríguez Fernández M¹, Villagrá Albert S, Castaño Andréu E ¹Hospital Madrid Montepríncipe, Boadilla del Monte, España

OBJETIVO: Comprobar si existen diferencias estadísticamente significativas entre fetos no cardiópatas, fetos portadores de cardiopatía menor y fetos portadores de cardiopatía mayor.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de una cohorte de 159 fetos estudiados ecocardiográficamente entre junio de 2006 y junio de 2009 (13 años). Se recogió la medida de translucencia nucal (TN) extraída del informe obstétrico. En todos los casos se realizó confirmación ecográfica postnatal del diagnóstico fetal. Los fetos se dividieron en 3 grupos: 1) cardiológicamente sanos (N 94, de los cuales 25,7% acudieron por aumento de TN y 5,7% por patología extracardiaca), 2) portadores de cardiopatía leve (N 46, de los cuales 6,5% acudieron por aumento de TN y 2,2% por patología extracardiaca) y 3) portadores de cardiopatía mayor, definida como quirúrgica o potencialmente quirúrgica (N 19, de los cuales 5,3% acudieron por aumento de TN y 5,3% por patología extracardiaca). Los resultados se estudiaron con el paquete estadístico SPSS versión 21 para obtención de medias y significación estadística de diferencias aplicando el test de Mann-Whitney, considerándose significativo un valor de p <0,05.

RESULTADOS: La media de TN en los 3 grupos fue: 1) 2,08; 2) 1,63) y 3) 3,2. El valor p de la diferencia de medias de TN entre los distintos grupos fue de:

- a) Fetos cardiópatas y no cardiópatas: p 0,38.
- b) Fetos portadores y no portadores de cardiopatía mayor: p 0,12.
- c) Fetos no cardiópatas y fetos portadores de cardiopatía leve: 0,026.
- d) Fetos no cardiópatas y fetos portadores de cardiopatía mayor: 0,26.
- e) Fetos portadores de cardiopatía leve y cardiopatía mayor: p 0,03.

CONCLUSIONES: El incremento de la TN media fue significativo solo entre el grupo portador de cardiopatía mayor/quirúrgica respecto al de de cardiopatía leve, y entre los fetos sanos respecto a los portadores de cardiopatía leve. El aumento significativo de TN en el grupo sano puede deberse al alto porcentaje de fetos remitidos por aumento de la TN en 1º trimestre dentro de este grupo (25,7%). Teniendo en cuenta que en los grupos 2 y 3, el porcentaje de fetos remitidos por aumento de la TN fue relativamente bajo y equivalente (6,5% y 5,3% respectivamente), la cardiopatía mayor/quirúrgica cursa con un aumento significativo de la TN en comparación con lo que ocurre en el grupo de fetos portadores de cardiopatía leve.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-069

### SPECKLE TRACKING EN EL CORAZÓN FETAL.

<u>Clavero Adell M¹</u>, Ayerza Casas A¹, Palanca Arias D¹, Jiménez Montañes L¹, López Ramón M¹, Alcalá Nalváiz J² ¹Hospital Universitario Miguel Servet., Zaragoza, España, ²Facultad de Ciencias de la Universidad de Zaragoza, España

La ecocardiografía es una de las herramientas más utilizadas para analizar la función de ventricular cardiaca. Medir el grado de deformación ("strain") mediante el seguimiento de marcas ("spekle tracking) de las fibras miocárdicas durante el ciclo cardiaco es un método novedoso para evaluarla, tanto en población adulta como pediátrica.

Se pretende analizar, mediante este método, la evolución de la función de ambos ventrículos en fetos sanos a lo largo de la gestación.

Se incluyeron en un estudio retrospectivo de corte transversal a 154 fetos sanos, estudiándose la función cardiaca de ambos ventrículos mediante ecocardiografía fetal, evaluando el grado de deformación longitudinal de las fibras miocárdicas (strain) y su correlación en el tiempo (strain rate) a través del seguimiento de marcas (speckle tracking). Se estudia y compara el comportamiento de estos parámetros según la edad gestacional del feto.

Los valores de strain longitudinal (GLS) y su strain rate (GLSR) mostraron un amplio rango de valores y se comprobó, que disminuían a lo largo de la gestación. Las cifras de GLS son mayores en el ventrículo izquierdo que en el derecho durante toda la gestación. Los valores de GLSR son similares en ambos ventrículos durante el embarazo, pero descienden con el paso de las semanas en ambos ventrículos.

Los esquemas de maduración del strain izquierdo y derecho dependen de la edad gestacional del feto. Una vez establecidos en fetos sanos, estos patrones de deformación miocárdica nos permitirán la comparación entre corazones fetales sanos y patológicos.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

#### P-070

# MARCAPASOS EN CORAZÓN UNIVENTRICULAR, ALGO MÁS QUE UN ESTÍMULO.

<u>Sánchez Pérez I<sup>1</sup></u>, Rivero Jimenez N<sup>1</sup>, Algar Fernandez L<sup>2</sup>, Lozano Granero C<sup>1</sup>, Hernandez Madrid A<sup>1</sup>, Moreno Planas J<sup>1</sup>, Del Cerro Marín M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hu Ramon Y Cajal Madrid, Madrid, España, <sup>2</sup>Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCION: La aparición de arritmias en pacientes con circulación univentricular, es frecuentes , incrementándose hasta un 50% con el paso de los años. Esto hace que un porcentaje no desdeñable de pacientes, precisen estimulación.

Los avances tecnológicos de dispositivos de estimulación cardiaca y desfibriladores, como la monitorización de la impedancia transtorácica , nos aportan herramientas útiles para valoración de situaciones de descompensación cardiaca.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hacemos una revisión de 18 de 162 pacientes sometidos a cirugía univentricular (11%), con una media de seguimiento de 12 años, que precisaron estimulación o desfibrilador implantable cuyo criterio fue:

- 11 DISFUNCION SINUSAL
- 7 CON ARRITMIAS ATRIALES (TA)
- 1 CON BAV
- 6 BAV
- 1 DAI POR taquicardia ventricular (TV) SINCOPAL Y TA

Analizamos la presencia estadísticamente significativa mayor de síndrome pierdeproteinas , descompensación cardiaca expresada como niveles mayores de BNP o disfunción sistólica y presencia de TA o TV coincidentes con alteración de impedancia torácica detectadas por el dispositivo.

Se exploró el ajuste a distribución normal de las variables cuantitativas mediante el test de Kolmogornov-Smirnoff (variables normales BNP y Fracción de eyección de ventrículo único) En comparaciones de variables dicotómicas, el análisis se realizó empleando el test de la T de Student cuando eran de distribución normal y el test de la U de Mann-Whittney cuando no tenían distribución normal. Las comparativas de frecuencias entre categorías dicotómicas se realizaron empleando el test de Chi cuadrado

RESULTADOS: Durante el seguimiento, 10 pacientes (55%) tuvieron reducción significativa de la impedancia transtorácica detectada por el dispositivo.

No encontramos diferencias estadísticamente significativas entre los grupos con impedancia torácica patológica y sin ella en cuanto a la presencia de TV y tampoco en la fracción de eyección ventricular Sí encontramos niveles estadísticamente superiores de BNP en los pacientes con impedancia transtorácica anómala (179,60  $\pm$ 105.22 vs. 63,00  $\pm$ 57,97; p< 0,05) así como mayor frecuencia de aparición de TA ( $\chi$ 2 7,20; p<0,01) y síndrome pierde proteínas ( $\chi$ 2 4,11; p<0,05).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIONES: El desarrollo tecnológico de los dispositivos de estimulación intracardiacos y la posibilidad de su interrogación remota, se demuestran como una herramienta de indiscutible utilidad para el diagnóstico y anticipación a situaciones de descompensación en la circulación univentricular.

Contribuyendo a la identificación y tratamiento precoz de entidades tales como el síndrome pierde proteínas, insuficiencia cardiaca y desarrollo de arritmias atriales

Lo cual, sin lugar a duda, supone una mejoría en la cantidad y calidad de vida de este grupo de pacientes





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-071

### ESTIMULACIÓN EN VENTRÍCULO ÚNICO. DIFÍCIL, ¿MERECE LA PENA?.

<u>Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez  $I^2$ , Hernández Madrid  $A^2$ , Matía Francés  $R^2$ , de la Fuente Sánchez  $M^3$ , Moreno Planas  $J^2$ 

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

INTRODUCCIÓN: La cirugía de Fontan o de circulación univentricular total es utilizada en la corrección de diferentes cardiopatías congénitas en las que la cirugía biventricular no es posible.

Además de las complicaciones relacionadas con su particular fisiología (enteropatía pierde-proteínas, bronquitis plástica), hasta el 50% de los pacientes desarrollan complicaciones arrítmicas, siendo éstas la segunda causa de muerte tras la insuficiencia cardiaca.

Su manejo es complejo, siendo la mayoría refractarias al tratamiento médico y a las ablaciones percutáneas a medio-largo plazo. La estimulación auricular preferente con marcapasos, aunque de difícil acceso, presenta resultados esperanzadores.

CASO CLÍNICO: Mujer de 43 años con diagnóstico neonatal de cardiopatía congénita compleja: Ventrículo único morfológicamente izquierdo, D-malposición de grandes arterias y Estenosis pulmonar severa. Derivación de Fontan-Kreutzer (anastomosis atrio-pulmonar a través de orejuela derecha con cierre de válvulas tricúspide y pulmonar) a los 13 años.

Inicio de arritmias a los 28 años (15 años postprocedimiento). Presenta numerosos episodios de flutter atípico y taquicardia auricular paroxística, no controlados farmacológicamente, que precisan de cardioversiones eléctricas y de ablación percutánea. La paciente queda embarazada, desarrollando tendencia a bradicardia severa y paros sinusales durante el posparto, lo que motiva el implante urgente de un marcapasos epicárdico VVIR en hospital de origen. Persistencia de arritmias que requieren nuevas ablaciones en región del istmo tricuspídeo e incisional lateral en aurícula derecha.

Evolución tórpida con disfunción sinusal severa y persistencia de arritmias, por lo que se implanta marcapasos endocavitario AAIR > DDDR con electrodo auricular en receso inferior del ostium del seno coronario y electrodo ventricular a seno coronario. Presenta gran mejoría con las terapias auriculares (100% efectividad yugulación de episodios), así como mejora de la fracción de eyección (de 44 a 49%) y de la ergometría con consumo (VO2 de 19 a 20ml/kg/min, 59% a 67%).

En última revisión, se observa prolongación del intervalo AV a 70 lpm (AV estimulado a 180ms), por lo que se reprograma a DDDR con AV fijo, consiguiendo una mejoría inmediata en control posterior (FE 55%, ergometría con consumo VO2 23.6ml/kg/min, un 80%).

CONCLUSIONES: Las cardiopatías congénitas y sus correcciones quirúrgicas generan un sustrato de arritmias de difícil manejo, con mal resultado a medio-largo plazo, alta tasa de recidivas y alta mortalidad. En nuestra paciente, un abordaje híbrido, que incluye marcapasos con estimulación auricular preferente y terapias auriculares, mejoró la sincronía aurículo-ventricular y previene/trata las arritmias auriculares, mejorando la hemodinámica y enlenteciendo la progresión.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-072

# INTERVENCIONISMO LINFÁTICO COMO TRATAMIENTO DE BRONQUITIS PLÁSTICA TRAS CIRUGÍA DE FONTAN.

<u>Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup></u>, Vieitez Florez J<sup>2</sup>, Toledano Navarro M<sup>2</sup>, Álvarez Fuente M<sup>2</sup>, Tamariz-Martel Moreno R<sup>2</sup>, Ureña-Vacasa A<sup>2</sup>, Alarcón Rodríguez J<sup>2</sup>, Cobos Alonso J<sup>2</sup>, Pérez-Caballero Macarrón C<sup>2</sup>, del Cerro Marín M<sup>2</sup>, Dori Y<sup>3</sup>, Escribá Bori S<sup>4</sup>, Blázquez Sánchez J<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Jill and Mark Fishman Center for Lymphatic Disorders and Lymphatic Research at Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, Estados Unidos, <sup>4</sup>Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España

INTRODUCCIÓN: La Enteropatía Pierde-Proteínas (EPP) y la Bronquitis Plástica (BP) son complicaciones graves de la circulación univentricular, cuya fisiopatología no es aún completamente conocida.

Para su tratamiento se utilizan estrategias de disminución de la presión venosa y del estado inflamatorio, intervenciones directas sobre el circuito y, cuando éstas fracasan, trasplante cardiaco. Nuevos estudios relacionan el patrón del sistema linfático con el pronóstico, mostrando que el intervencionismo sobre éste puede jugar un papel en el manejo.

Presentamos nuestra experiencia inicial al respecto.

CASO CLÍNICO: Varón de 12 años, natural de China. Situs inversus abdominal con isomerismo cardiaco derecho, canal aurículo-ventricular disbalanceado con ventrículo izquierdo hipoplásico. Intervenciones quirúrgicas previas en China (Glenn y Fontan extracardiaco). En nuestra primera valoración hemodinámica vemos: Fontan extracardiaco no fenestrado, estenosis de conexión a arteria pulmonar derecha, desconexión de arteria pulmonar izquierda, colaterales sistémicas al pulmón izquierdo con anastomosis intrapulmonar, y trombosis de vena innominada, con colateral venosa que conecta ambas venas subclavias. Se realiza implante percutáneo de stent en conducto, mejorando su clase funcional.

Tres meses después debuta con bronquitis plástica grave y necesidad de soporte ventilatorio no invasivo. Inicia tratamiento con corticoides, antibioterapia, activador del plasminógeno inhalado, DNAasa, bromuro de ipratropio, salbutamol, tadalafilo y macitentán. Evolución tórpida que motiva contactar con unidad de referencia en intervencionismo linfático.

Se realizó resonancia magnética con secuencias T2 tras inyección ecoguiada de gadolinio en ganglios inguinales, visualizándose interrupción del conducto torácico previa a desembocadura en vena subclavia y múltiples colaterales linfáticos a tráquea y bronquios. Mediante punción transabdominal, se canaliza la cisterna de Pecquet visualizando el sistema linfático tras inyección de contraste y lipiodol. Se embolizó el conducto torácico previo a la salida de las fístulas linfáticas paratraqueales mediante micro-coils e Histoacril. Como complicaciones presentó inmediatamente tras la intervención dolor abdominal persistente (microinfartos renales, función renal conservada), y retención hídrica con descenso de proteínas séricas, iniciándose budesonida oral. A los 10 días presentó melenas (hematoma duodenal y trombosis vena duodenal), que resolvieron con tratamiento conservador. Alta a los 28 días postprocedimiento, con resolución de la bronquitis plástica, manteniendo proteínas séricas normales, clase funcional I, y sin recurrencia en el seguimiento a 3 meses.



IV Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congenitas del adulto de la SEC

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### **CONCLUSIONES:**

La bronquitis plástica y la enteropatía pierde proteínas son complicaciones potencialmente mortales de la cirugía de Fontan. La visualización y el intervencionismo sobre el sistema linfático precisan de la colaboración de equipos multidisciplinares, y se postulan como herramientas útiles para el abordaje de estas complicaciones.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-073

# HIPOXEMIA CRÓNICA REFRACTARIA A TRATAMIENTO MÉDICO EN PACIENTE INTERVENIDA DE CIA-OS.

<u>Ríos Rodríguez L<sup>1</sup></u>, Bellot Fernández R, González Barbeito M, Urso S, Portela Torrón F <sup>1</sup>Hospital Materno-infantil De Las Palmas- Hospital Dr. Negrín, Las Palmas, España

Presentamos el caso de una paciente mujer de 58 años, sin hábitos tóxicos. Obesidad, Síndrome depresivo. Asma bronquial. Episodio de TEP en 2016 desde entonces en tratamiento con SIntrom. Episodios de fibrilación auricular. Intervenida de CIA-OS en 1985 cuando tenía 23 años.

En seguimiento en consulta de neumología por hipoxemia crónica refractaria, con oxigenoterapia domiciliaria más de 16 horas diarias

#### Pruebas complementarias

Ecocardiografía: En ecocardiografías previas tanto transtorácicas como transesofágicas, se objetiva buena función biventricular, no se objetivan valvulopatías, y se describe parche de CIA normoposicionado.

Rx tórax: sin hallazgos relevantes

Poligrafía respiratoria domiciliaria: estudio no sugestivo de SAHOS

Gammagrafia de ventilación/perfusión: pequeños defectos apicales hipoperfusión difusa del LII

Estudio de circulación y vaso-reactividad pulmonar: se descarta hipertensión pulmonar y enfermedad vascular pulmonar. Posible shunt D-l

AngioTAC: dudosa desembocadura de vena cava sobre la porción antero-inferior de aurícula izquierda RM Cardíaca: se comprueba conexión directa de VCI con la AI, sin paso por cavidades derechas

DIAGNÓSTICO: Shunt Derecha-Izquierda de vena cava inferior a aurícula izquierda Ante dicho diagnóstico se decide programar cirugía cardíaca para su corrección.

PROCEDIMIENTO: Se realiza apertura de conexión de la vena cava inferior y cierre de defecto septal interauricular mediante parche de pericardio heterólogo. Sin incidencias intraoperatorias.

POSTOPERATORIO: EN UCI puede ser extubada precozmente, mateniéndose con adecuadas saturaciones e intercambio gaseoso, en ritmo sinusal y hemodinámica estable sin precisar inotropos. Postoperatorio en planta sin complicaciones y con buena recuperación funcional.

La paciente es dada de alta sin precisar oxigenoterapia domiciliaria.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



CONCLUSIONES: El cierre quirúrgico de un defecto septal interauricular, es actualmente un procedimiento con muy bajo riesgo y escasas complicaciones postquirúrgicas

La derivación iatrogénica de la vena cava inferior hacia la aurícula izquierda es una muy rara complicación del cierre quirúrgico de un defecto septal interauricular, al confundir la válvula de Eustaquio como margen de la CIA. Más susceptibles de este error son aquellos defectos Ostium Secundum o Seno venoso inferior de implantación baja y cuando el cierre quirúrgico se realiza mediante sutura desde el borde superior al inferior.

El diagnóstico posterior puede no ser tan evidente, dado que este tipo de conexión de vena cava inferior hacia aurícula izquierda puede resultar difícil de valorar mediante ecocardiografía y como en este caso puede pasar inadvertida durante años.





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-074

# DESCRIPCIÓN DE LOS PACIENTES ADULTOS DIAGNOSTICADOS DE VALVULOPATÍA AÓRTICA CONGÉNITA EN UNA CONSULTA DE CARDIOLOGÍA GENERAL.

<u>Sanz Ortega I<sup>1</sup></u>, Ullate de la Torre A<sup>1</sup>, Benegas Arostegui A<sup>1</sup>, Velasco del Castillo S<sup>1</sup>, Onaindia Gandarias J<sup>1</sup>, Urkullu Naveda A<sup>1</sup>, Cacicedo Fernández de Bobadilla Á<sup>1</sup>, Salcedo Arruti A<sup>1</sup>

\*\*Hospital Universitario Galdakao-Usansolo, Galdakao, España

OBJETIVO: Describir la valvulopatía aortica congénita de una consulta de cardiología.

MÉTODO: Se revisaron los pacientes adultos (>16 años) con valvulopatía aórtica congénita atendidos durante 7 meses en una consulta de cardiología general. Se recogieron diversas variables: prevalente/incidente, tipo valvulopatía, sexo, edad actual y al diagnóstico, tiempo de seguimiento, lesiones asociadas (pre o postquirúrgicas, incluida presencia de familiares afectos). Si hubo intervención: motivo, técnica, edad y tiempo hasta y desde la misma. Se utilizó la edad que constara el diagnóstico por primera vez.

RESULTADOS: Entre 1622 visitas (670 primeras consultas) hubo 42 casos (2,5% de visitas), todos bicúspides salvo 2 varones, que presentaban monocúspide y no especificada. 81% fueron varones. La edad media fue de 57,8 años (intervalo 24-81; 62% mayores de 55 años), con edad media al diagnóstico de 50,4 (intervalo 6-71; 55% mayores de 50 años). Todos se diagnosticaron en edad adulta salvo 1 (monocúspide). 81% pacientes presentaban 1 o más lesiones asociadas, que fueron: dilatación aorta, disfunción valvular, dilatación ventricular izquierda, familiares afectados, coartación aórtica tratada o no, pseudocoartación de aorta, mismatch protésico, pseudoaneurisma apical izquierdo, insuficiencia mitral severa, gradientes transprotésicos elevados, disección residual.

Hubo 6 casos incidentes (8,9 casos/1000 primeras consultas), con edad media de 58,5 años (intervalo 38-67), todos varones. Del resto, 42% estaban intervenidos (único procedimiento en todos). Había 8 mujeres, 50% intervenidas. La edad media fue de 57,6 años (intervalo 24-81) con edad media al diagnóstico de 53,8 años (6-71) y media de seguimiento de 11,1 años (1-37). La edad media de los no operados fue de 53 años (24-72) con edad media al diagnóstico de 48,7 (17-71) y una media de seguimiento de 8,5 años (1-22). Los operados tuvieron una edad media de 64,1 años (37-81), con edad media al diagnóstico y tiempo de seguimiento de 52,4 (6-69) y 14,8 (4-37) años respectivamente. La edad media de intervención fue 55,7 años (23-69), con tiempo hasta y desde la misma de 6,4 (0-24) y 8,4 (1-27) años.

Las causas fueron: disfunción valvular y/o dilatación de aorta y disección de aorta. Las técnicas fueron: colocación de prótesis (2 casos con otras técnicas asociadas), de tubo aórtico, Bentall.

CONCLUSIONES: En nuestra consulta, la valvulopatía aortica congénita no es infrecuente, descubriéndose en edad adulta sobre todo a partir de los 50 años, con predominio masculino y casi exclusivamente bicúspide, con larga y muy variable evolución. Por esto, deberían realizarse registros en adultos para optimizar el seguimiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-075

# ASOCIACIÓN DEL TIEMPO DE REGURGITACIÓN PULMONAR CON DILATACIÓN VENTRICULAR DERECHA EN TETRALOGÍA DE FALLOT.

#### Martinez Bendayan I<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario De A Coruña, A Coruña, España

ASOCIACIÓN DEL TIEMPO DE REGURGITACIÓN PULMONAR CON DILATACIÓN VENTRICULAR DERECHA EN TETRALOGÍA DE FALLOT

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Los pacientes con insuficiencia valvular pulmonar (IP) severa crónica tras la reparación de tetralogía de Fallot (TF) desarrollan dilatación del ventrículo derecho (VD) e indicación de recambio valvular pulmonar (RVP). El objetivo de este estudio es investigar si la duración de la regurgitación pulmonar pudiera favorecer la dilatación del VD.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisa el tiempo diastólico de la señal ecográfica de IP en una cohorte histórica de 98 pacientes con Tetralogía de Fallot reparada en seguimiento y sin RVP, y se relaciona con el volumen y función del VD medidos por resonancia nuclear magnética (RMN) cardiaca en la edad adulta.

RESULTADOS: Se analizaron 98 pacientes, la duración del tiempo diastólico de la IP se había determinado en 65 pacientes de ellos. El tiempo medio de IP fue de 512 ms (SD  $\pm$  127 ms). La edad media de la realización de la RMN fue de 31,6 años (SD  $\pm$  7,6 años). El coeficiente de correlación entre el tiempo de regurgitación pulmonar y el volumen telediastólico indexado del VD (VtdiVD) alcanzó 0,534 (p < 0,058). Cuando el tiempo fue  $\leq$  500 ms, el VtdiVD fue de 123,2 ml de media (SD  $\pm$  37,6) y cuando el tiempo fue  $\geq$  600 ms, el VtdiVD tiene 139,2 ml de media (SD  $\pm$  44,2), la diferencia entre ambos grupos no fue estadísticamente significativa.

CONCLUSIÓN: Aunque la tendencia es que a mayor tiempo de regurgitación pulmonar mayor dilatación del VD, esta asociación no es estadísticamente significativa. Una asociación más robusta podría establecerse con el estudio específico de las variables que influyen en la duración de la regurgitación pulmonar, como la frecuencia cardiaca, el grado de disfunción diastólica del VD o el tiempo de relajación isovolumétrica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### CIRCULACIÓN PULMONAR

#### P-076

#### PRESENTACIÓN DE UN CASO INUSUAL DE ANOMALÍA VENOSA PULMONAR.

Cano De Santayana Domínguez M, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de Investigaciones Sanitarias (imas12), Hospital Universitario Doce de Octubre , Madrid, España

INTRODUCCIÓN: durante el desarrollo embrionario, el drenaje venoso pulmonar evoluciona conjuntamente con el sistémico, a través del sistema esplácnico. Por otro lado, la vena pulmonar común (VPC) surge como una evaginación de la aurícula primitiva y se fusiona con la vasculatura pulmonar. La fase final del desarrollo de las venas pulmonares (VVPP) es la obliteración de las conexiones sistémico-pulmonares con las venas esplácnicas.

El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) se produce por una oclusión de la comunicación entre la VPC y aurícula primitiva, cuando todavía no han involucionado las conexiones sistémico-pulmonares, actuando estas como vía de drenaje del flujo venoso pulmonar. La atresia de la vena pulmonar común (AVPC) ocurre cuando dichas conexiones ya se han obliterado, y las VVPP conectan a una confluencia venosa pulmonar que termina ciegamente detrás de la aurícula izquierda (AI), sin conexión con AI, ni venas sistémicas.

CASO CLÍNICO: Neonato con diagnostico intrauterino y confirmación postnatal de cardiopatía compleja: heterotaxia tipo isomerismo derecho con asplenia, drenaje venoso pulmonar y sistémico anómalos (VCI, VCSI y suprahepática izquierda drenando a porción izquierda de aurícula y VCSD y suprahepáticas derechas a porción derecha de aurícula; drenaje de VVPP a colector retroauricular obstructivo, que por una vena vertical drena a VCSI), canal aurículo-ventricular completo con transposición de aorta y atresia pulmonar.

Desarrolla congestión venosa pulmonar e hipoxemia grave en las primeras horas de vida, requiriendo cirugía urgente, conectándose el colector venoso pulmonar a aurícula y fístula de Blalock-Taussig modificado. Durante el postoperatorio presenta inestabilidad hemodinámica que precisa canulación en ECMO.

Se realiza cateterismo cardiaco en el que se aprecian un colector venoso pulmonar derecho que recibe de forma independiente las VVPP segmentarias y dos VVPP izquierdas de pequeño tamaño. Estas tres VVPP confluyen a un colector venoso pulmonar poco desarrollado, que conecta sin estenosis significativa con aurícula. Asimismo, se aprecian múltiples conexiones obstructivas entre VVPP y sistema venoso pulmonar sistémico.

Al persistir congestión venosa pulmonar grave, con fracaso repetido del destete de ECMO, se limita el esfuerzo terapéutico falleciendo con 10 días de vida.

El estudio anatomopatológico post-mortem del tejido pulmonar muestra edema pulmonar, dilataciones vasculares, linfangiectasia y trombosis intravascular.

La presencia de un sistema venoso pulmonar poco desarrollado junto con la presencia de múltiples conexiones obstructivas con las venas sistémicas, hace pensar en una presentación intermedia entre DVPAT obstructivo y AVPC que provocase una congestión venosa pulmonar en periodo fetal con cambios irreversibles en la vasculatura pulmonar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-077

# SELEXIPAG, UN NUEVO TRATAMIENTO PARA LA HIPERTENSIÓN PULMONAR PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

Lafuente Romero Á<sup>1</sup>, Rodríguez Ogando A<sup>1</sup>

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

La hipertensión pulmonar es una enfermedad poco frecuente y compleja que presenta mal pronóstico. Los casos pediátricos son infrecuentes y a menudo se asocian a cardiopatías congenitas. El manejo de la hipertensión pulmonar pediátrica es complicado debido al limitado arsenal terapéutico así como por la pobre evidencia en la eficacia del tratamiento en este grupo de edad. Recientemente un nuevo fármaco, selexipag (Uptravi), un agonista de receptores de prostaciclina de administración oral, ha sido aprobado para el tratamiento de la hipertensión pulmonar en adultos. En este trabajo presentamos nuestra experiencia en el uso compasivo de selexipag en cuatro pacientes pediátricos: uno con hipertensión pulmonar asociado a cardiopatía congénita simple (canal auriculoventricular reparado con desarrollo posterior de hipertensión pulmonar) y tres con hipertensión asociada a cardiopatías complejas y alteraciones pulmonares segmentarias (dos casos de atresia pulmonar con CIV y MAPCAS y uno de ventrículo único en estadio Glenn). Para ello se revisaron las historias clínicas de los pacientes de manera retrospectiva, enfocándonos en la situación basal previa al inicio del tratamiento (síntomas, tratamiento actual, datos hemodinámicos, test de marcha 6 minutos...), la indicación de tratamiento, las reacciones adversas detectadas durante el aumento de dosis y en el seguimiento, así como la efectividad en el control de la enfermedad. Según nuestros datos, el tratamiento es bien tolerado (con leves efectos secundarios ya reportados en la literatura) y presenta beneficio clínico a corto-medio plazo





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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### **CIRUGÍA**

#### P-078

# REPARACIÓN NEONATAL DE DOBLE LESIÓN VALVULAR MITRALICA Y TRICUSPIDEA: RESULTADO INMEDIATO Y FOLLOW-UP A MEDIO PLAZO.

<u>Melo M<sup>1</sup></u>, Calle Valda C<sup>1</sup>, Garcia Torres E<sup>1</sup>, Boni L<sup>1</sup>, Arias Dachary J<sup>1</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Montañes Delmas E<sup>1</sup>, Fernandez Flores M<sup>1</sup>, Toral Vazquez B<sup>1</sup>, Albert De La Torre L<sup>1</sup>

1Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

OBJETIVOS: Un recién nacido a término de 3,1 kg de peso con clínica de bajo gasto y una diagnosis prenatal de doble lesión mitralica y tricuspidea fue sometido a cirugía de reparación valvular al mes de vida. Presentamos los resultados postoperatorios inmediatos y el seguimiento hasta los dos años de vida, en el que se confirma una recuperación total de la función cardiaca y la desaparición de síntomas relacionados a la cardiopatía.

MATERIAL Y MÉTODOS: El ecocardiograma al nacimiento mostraba una válvula tricuspidea displastica con un velo septal engrosado y corto, y un fallo de coaptación central con un grado severo de insuficiencia; la valvula mitral presentaba pseudoprolapso del velo anterior y un velo posterior corto con un grado severo de regurgitación y un gradiente transvalvular de 7 mmhg, la tricúspide presentaba un velo septal corto y fibroso con déficit de coaptación central. Inicialmente se decidió por un manejo medico con furosemida a 2mg/kg/día y captopril a 0.5mg/kg/día esperando un crecimiento ponderal para someterlo a cirugía correctora. Sin embargo, en los días siguientes fue notado un importante edema generalizado a pesar del tratamiento y fallo de medro, por lo que se operó al mes de vida. En ambas válvulas fue practicada una extensión del velo posterior con pericardio autólogo previamente fijado en glutaraldeido, fenestración de los papilares y resección de cuerdas tendinosas de segundo orden; lo mismo por la tricúspide, añadiendo una annuloplastia.

RESULTADOS: El paciente fue extubado 8 horas después de la cirugía. Progresivamente presentó disminución de la polipnea, aumento ponderal y desaparición dela sudoración. El alta a domicilio fue dada 8 días después de la cirugía, con solo 1 ml/kg/día de captopril como tratamiento farmacológico, que fue suspendido a los 6 meses desde la cirugía. En el ecocardiograma al alta la válvula mitral presentaba insuficiencia leve-moderada y la tricúspide insuficiencia leve central. En el último control, a los 2 años y 4 meses desde la cirugía, el niño se presentaba muy activo, ganando peso, sin ningún síntoma y sin tomar ningún medicamento. En el ecocardiograma ambas válvulas atrioventriculares presentaban insuficiencia leve con gradiente medio de 2 mmhg por la tricúspide y 3 mmhg por la mitral respectivamente.

CONCLUSIONES: La displasia de ambas válvulas atrioventriculares es una cardiopatía rara y extremamente desafiante para cardiólogos y cirujanos con respeto al tiempo de intervenir cirurgicamente. En nuestro caso, una reparación cirurgica temprana ha mejorado drásticamente las condiciones críticas del paciente.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-079

# SWITCH ARTERIAL EN PACIENTES CON TRANSPOSICIÓN DE GRADES ARTERIAS CON TABIQUE INTERVENTRICULAR INTEGRO DE PRESENTACIÓN TARDÍA.

Pardo Pardo C<sup>1</sup>, Pita A<sup>1</sup>, Perez-Caballero R<sup>1</sup>, Gil-Jaurena J<sup>1</sup>

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

Es bien conocido que la transposición de grandes arterias con tabique interventricular integro (TGA-SI) debe ser corregida durante las primeras semanas de vida por la garantía que ofrece el ventrículo izquierdo (VI) para soportar las presiones sistémicas.

El éxito y el tipo de técnica de reparación de una TGA-SI después del periodo neonatal dependerá del análisis de la geometría y masa del VI, diferencia de presiones ventriculares, obstrucción de los tractos de salida, presencia de corto circuitos y presión pulmonar.

Si los resultados demuestran que el VI es apto para soportar presiones sistémicas se realizará un switch arterial convencional. Pero si no lo es, este deberá ser entrenado con un banding de la arteria pulmonar con o sin fístula sistémico-pulmonar, para finalmente realizar en un segundo tiempo el switch arterial.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el caso de un paciente de 12 meses de edad y 8 kilos, que consulta por cianosis severa, saturación de O2 de 60%, retraso del desarrollo psicomotor y neurológico.

El ecocardiograma transesofágico (ETE) muestran una TGA-SI, comunicación interauricular amplia (CIA) y un ductus arterioso persistente (DAP), hipertrofia biventricular, VI con adecuada morfología (no banana shape) y masa miocárdica de 40 g/m2, con una obstrucción dinámica del tracto de salida (65 mm/Hg), por el movimiento anómalo de la valva anterior de la válvula mitral (SAM), septum interventricular recto (SIV) y patrón coronario normal. El cateterismo cardiaco documento que la presión del VI era el 60% del VD.

Dados hallazgos decidimos realizar la reparación en un solo tiempo con un switch arterial convencional. La ETE en quirófano evidenció una adecuada función biventricular, desaparición del SAM y desviación del SIV hacia la derecha. El paciente estuvo ingresado por dos semanas sin ningún evento destacable. Al alta con oxigenación adecuada y buena función biventricular.

DISCUSIÓN: Estos casos son raros en los países desarrollados, por lo cual contamos con poca experiencia. El análisis de los parámetros sobre el acondicionamiento del VI puede ser dificultoso, no solo por la cantidad de variables a estudiar, sino por aquellos valores limites que no ofrecen claridad para la toma de decisiones. En los paciente que se tienen dudas, la opción de realizar un switch arterial inicial con posterior asistencia ECMO puede ser una alternativa útil.

CONCLUSIÓN: Consideramos que la reparación en un solo tiempo de la TGA-SI de presentación tardía, es una técnica segura en pacientes que cumplen claramente los criterios de un VI condicionado.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-081

# FACTORES DE RIESGO DE REINTERVENCIÓN TRAS CIRUGÍA DE ESTENOSIS SUBAÓRTICA EN NIÑOS.

<u>Polo López L<sup>1</sup></u>, Lamas Hernández  $M^2$ , Ramchandani Ramchandani  $B^1$ , Rey Lois  $J^1$ , Sánchez Pérez  $R^1$ , Centella Hernández  $T^2$ , González Rocafort  $A^1$ , Labrandero de Lera  $C^1$ , Sánchez Pérez  $I^2$ , Bret Zurita  $M^1$ , Aroca Peinado  $A^1$ 

<sup>1</sup>HU La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>HU Ramón y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN-OBJETIVOS: La segunda causa de obstrucción entre ventrículo izquierdo-aorta en niños es la estenosis subaórtica. Generalmente progresa, tiene poca expresión clínica, y recidiva posteriormente. No existe consenso acerca del momento ideal de intervención considerando el gradiente y la insuficiencia aortica progresiva. Presentamos nuestra experiencia con estas cirugías, con el objetivo de identificar factores de riesgo de reintervención a largo plazo.

MATERIAL-MÉTODOS: Estudio retrospectivo: 98 cirugías en 90 pacientes, edad ≤15 años, realizadas durante el período 2007-2019 en 2 hospitales de referencia nacional para cardiopatías congénitas. Definimos grupocomplejo (n=54) y grupo-simple (n=44), según tuvieran o no cirugía cardíaca previa. Las operaciones, realizadas con circulación extracorpórea, consistieron en resección de membrana/rodete ± miectomía septal. En los casos más severos empleamos técnicas agresivas tipo Konno modificado o con Ross/prótesis mecánica). Estudio estadístico con STATA-14.

RESULTADOS: Los pacientes del grupo-complejo tenían menor edad y peso, más lesiones asociadas, rodete fibromuscular predominante frente a membrana aislada, mayor RACHS-1 y gradientes elevados respecto al grupo-simple (p≤0,05). Generalmente estaban asintomáticos en ambos grupos. Requirieron técnicas más agresivas a nivel subaórtico y más cirugía asociada los del grupo-complejo. Los tiempos de circulación extracorpórea y pinzado aórtico fueron mayores en el grupo-complejo (p≤0,02). Fallecieron hospitalariamente 2 pacientes (2,2%), 1 del grupo-simple y otro del complejo. Postoperatorio favorable en todos con bajada de gradientes respecto al preoperatorio sin aumentar la insuficiencia, necesitando implante de marcapasos definitivo en 7%-grupo simple y 11%-grupo complejo (p:0,46), medianas de extubación entre 2-4h postquirúrgicas y alta hospitalaria entre 6-8 días respectivamente en los grupos simple y complejo. Mediana de seguimiento: 4,75 años (máximo:11,8 años). Mortalidad tardía 2 pacientes (2,2%), 1 del gruposimple y otro del complejo. Reoperación durante el seguimiento en 8 pacientes del grupo-simple (19%) y 10 del complejo (19%). Los únicos factores de riesgo de reintervención que encontramos fueron los gradientes aórticos pico HR=1,05 (IC 95% 1,00-1,09) p:0,03 y medio HR=1,07 (IC 95% 1,00-1,14) P:0,05 en el momento del alta. No encontramos mayor riesgo de reintervención con el tipo de cirugía realizada, la edad, los gradientes preoperatorios, ni las cirugías previas. Actualmente persisten los gradientes bajos postquirúrgicos y no hay evidencia de progresión temporal de la insuficiencia aórtica en ningún grupo.

CONCLUSIÓN: La cirugía de la estenosis subaórtica en niños tiene resultados excelentes tanto en formas simples como complejas, aunque no previene la reoperación posterior. Los gradientes aórticos elevados en el postoperatorio inmediato son factor de riesgo para una futura reintervención.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-082

# TÉCNICA DE NIKAIDOH EN TRASPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS CON ESTENOSIS PULMONAR Y CIV CON EXTENSIÓN A TRACTO DE ENTRADA DE VENTRÍCULO DERECHO.

<u>Domínguez Del Castillo J<sup>1</sup></u>, Merino Cejas C<sup>1</sup>, Casares Mediavilla J<sup>1</sup>, Inga Tavara L<sup>1</sup>, Gonzalez-Caldevilla Fernández A<sup>1</sup>, Bilbao Carrasco L<sup>1</sup>, Muñoz Carvajal I<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Cordoba, España

INTRODUCCIÓN: La traslocación de raíz aórtica según la técnica de 'Nikaidoh' se ha adoptado por parte de algunos centros como cirugía de elección en pacientes con transposición de grandes arterias, CIV y estenosis pulmonar. A pesar de tratarse de una técnica quirúrgica compleja, puede mejorar los resultados a largo plazo respecto al procedimiento de Rastelli.

OBJETIVOS: Análisis de la técnica quirúrgica y resultados en casos complejos.

MÉTODO: Presentamos nuestra experiencia en paciente de tres años con cirugía paliativa previa mediante fístula sistémico-pulmonar, CIV amplia con extensión a tracto de entrada y rama coronaria a TSVD de origen precoz.

RESULTADOS: Tras la intervención el paciente presenta una evolución tórpida en UCI por insuficiencia hepatorrenal y sepsis. Precisa reintervención para cierre de CIV residual e implante de MP definitivo por BAV completo. Evolución posterior favorable.

CONCLUSIONES: La técnica de Nikaidoh es un procedimiento de elevada complejidad técnica. Pese a no tratarse de un caso ideal (reintervención, anatomía coronaria y CIV compleja), se consiguió un resultado satisfactorio.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### P-083

# ANÁLISIS DE FACTORES PREDICTORES DE GRAVEDAD Y MORTALIDAD EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

<u>Martín Talavera M<sup>1</sup></u>, Murillo Pozo M, Valverde Pérez I, García Hernández J <sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Del Rocio, Sevilla, España

OBJETIVOS: Analizar las variables asociadas a una evolución desfavorable en el postoperatorio de cardiopatías congénitas intervenidas mediante cirugía paliativa o correctora bajo circulación extracorpórea en la edad pediátrica y encontrar un modelo para predecir a partir de las mismas el riesgo individual de éxitus y fallo hemodinámico (FH) en cada paciente.

MATERIAL Y METODO: El presente estudio se realiza en un hospital de tercer nivel, entre junio de 2017 y diciembre de 2018. Se intervinieron 97 niños con circulación extracorpórea (CEC). Se realizó un estudio prospectivo, observacional y descriptivo.

Las variables independientes estudiadas fueron la edad, riesgo quirúrgico (RACHS-1), tiempos de CEC, clampaje aórtico, parada circulatoria, ventilación mecánica, estancia en UCI-P y la medición seriada de parámetros bioquímicos postoperatorios: troponina T, proBNP, saturación venosa de oxígeno (SvO2), extracción tisular de oxígeno (ETO2), ácido láctico, calcio iónico; y el cálculo seriado de las escalas inotrópica y vasoactiva. Se hicieron varias determinaciones en forma secuencial: antes de la intervención (0), al ingreso en UCI (1), a las 4 (2) y 8 horas (3) del ingreso, a las 8 h (4) y a las 18h (5) del día siguiente y a las 8 h del tercer día (6).

Las variables dependientes incluidas en el estudio fueron el éxitus y el fallo hemodinámico, definido por el cumplimiento de 3 de 4 de los siguientes criterios: SatvO2 < 65 %, ETO2 > 0,3, láctico venoso > 2,5 mmol/l, escala vasoactiva > 15.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: En nuestro estudio fallecieron el 6,2 % y sufrieron fallo hemodinámico un 30,9 %.

En el análisis bivariado, los factores preoperatorios más asociados a mortalidad y FH fueron una menor edad, menor peso y mayor complejidad quirúrgica. De los factores relacionados con la cirugía destacaron el tiempo de CEC y de parada circulatoria y de los parámetros bioquímicos tras la cirugía, los más asociados fueron valores altos de troponinas, proBNP, láctico, escala vasoactiva y valores bajos de SvO2.

No mostraron una relación como factor de riesgo tanto para éxitus como para fallo hemodinámico ni el sexo, ni el tiempo de clampaje aórtico, ni las determinaciones seriadas de PCR y PCT excepto PCT 0.

En el análisis multivariante el modelo excluye numerosas variables, probablemente por ser la muestra de la que disponemos muy escasa y haber incluido un número importante de variables.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-084

### REPARACIÓN DE ARCO AÓRTICO EN PERIODO NEONATAL.

<u>Calle Valda C<sup>1</sup></u>, Boni L<sup>1</sup>, García Torres E<sup>1</sup>, Arias Dachary F<sup>1</sup>, Montañés Delmas E<sup>1</sup>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>, Melo M<sup>1</sup>

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

OBJETIVO: Los pacientes con hipoplasia del arco aórtico constituyen un grupo heterogéneo con un amplio espectro de severidad, desde la coartación aórtica aislada hasta el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (HLHS). Nuestro objetivo es analizar los resultados de los neonatos con hipoplasia del arco aórtico operados en esternotomía en nuestro centro.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 93 pacientes consecutivos operados en periodo neonatal de hipoplasia del arco aórtico por esternotomía y en circulación extracorpórea desde 2000 a 2019, excluyendo HLHS. La cohorte se dividió en dos períodos, HAA1 desde 2000 a 2009 (N=53) y HAA2 desde 2010 a 2019 (N=40).

RESULTADOS: La mediana de edad fue menor en el segundo período [HAA1= 10 días (rango: 3-39 días) vs HAA2= 9 días (rango: 3-36 días); (p = 0.02)]. No hubo diferencias en el peso [HAA1=3.1 Kg (rango: 1.7-4.1Kg) vs HAA2= 3 Kg (rango: 2.2- 4Kg); (p=0.372)]. Los procedimientos más frecuentes fueron: resección y anastomosis término-terminal de la pared posterior con ampliación anterior con parche (41%), ampliación de arco aórtico con parche (15%) y avance aórtico (44%). En el primer período se utilizó más la parada circulatoria (54.7% vs 2.5%; p=<0.001) mientras que en el segundo se utilizaron más la perfusión cerebral selectiva (30.2% vs 97.5%; p=<0.001) y la perfusión cerebral y miocárdica selectiva (0% vs 27.5%; p=<0.001). Las complicaciones más frecuentes fueron la disfunción ventricular que requirió ECMO (7.5%vs 5%; p=0.6) y las complicaciones infecciosas (11.3%vs 2.5%; p=0.1). En el primer grupo fue más frecuente dejar el tórax abierto en quirófano (34% vs 7.4%; p=0.003). La frecuencia de recoartación fue similar (30%vs 31.4%; p=0.9). La estancia en UCIP fue 12.2±10.7 vs 13.2± 9.7 días; p=0.7 y la estancia hospitalaria fue 18.6±14.2 vs 18± 14.2 días; p=0.8. La mortalidad hospitalaria presentó una clara tendencia a ser menor en el segundo periodo (15.1%vs 7.5%; p=0.2). No hubo mortalidad tardía. Identificamos como factor independiente de mortalidad quirúrgica diferir la cirugía a la segunda semana de vida (OR=2.4; IC del 95%, 1.7-8.1; p = <0.001).

CONCLUSIONES: La reparación neonatal de hipoplasia de arco aórtico se puede realizar con baja mortalidad y una tasa aceptable de recoartaciones. Hemos pasado de la parada circulatoria a la perfusión cerebral y miocárdica selectiva, lo que ha coincidido con una reducción de morbididad (esternón abierto, infecciones, recuperación cardíaca) y de la misma mortalidad. Diferir la cirugía a la segunda semana de vida expone los pacientes a una mayor mortalidad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-085

### USO DE BYPASS PARCIAL IZQUIERDO PARA COARTECTOMIA DE RIESGO.

<u>Pita Fernández A<sup>1</sup></u>, Gil-Jaurena J, Pérez-Caballero Martínez R, Pardo Pardo C, Alvárez Martín T, Medrano López C, Monzón Díaz D, Alonso Perarnau S, Rodríguez-Abella González H <sup>1</sup>Gregorio Marañon, Madrid, España

INTRODUCCION. La coartación de aorta aislada (con arco aórtico normal) generalmente se corrige por toracotomía izquierda sin necesidad de circulación extracorpórea. Existen ciertos factores que aumentan el riesgo de potenciales complicaciones (ausencia de colaterales, presencia de arteria subclavia derecha aberrante, angioplastia previa, comorbilidad asociada). En estos casos el uso de circulación extracorpórea puede estar justificado.

OBJETIVOS. Describir la técnica así como las indicaciones del uso de bypass parcial izquierdo para la reparación de una coartación.

MATERIAL Y MÉTODOS. Presentamos dos casos. El primero un paciente de 4 años y 16kg con ausencia de colaterales significativas. El segundo un neonato con una intervención complicada por atresia intestinal con necesidad de resección de 12 cm de yeyuno y varias anastomosis termino-terminales. Se realizó una angioplastia debido a la comorbilidad del paciente, presentando una recoartación al mes de vida.

Se realizó un test de oclusión del arco transverso distal objetivándose en ambos un gradiente tensional entre arteria radial/arteria femoral muy elevado con una presión en arteria femoral por debajo de 40mmHg. Este gradiente sugiere ausencia de colaterales con un mayor riesgo de hipoperfusión distal y una mayor probabilidad de eventos adversos como paraplejia, isquemia intestinal y/o renal. Por este motivo se decidió realizar la reparación de la coartación con uso de bypass parcial izquierdo. Se canuló aorta descendente y aurícula izquierda manteniendo un flujo parcial del 50% y una presión en arteria femoral por encima de 40mmHg. Se realizó una coartectomía y anastomosis termino-terminal radical ampliada.

RESULTADOS. Buen resultado quirúrgico de ambos pacientes con gradiente residual menor de 20mmHg. El primero precisó un ingreso en ucip de 3 días y estancia total de 8 días. Tras 3 años de seguimiento el paciente no ha presentado recoartación. El segundo paciente precisó un ingreso mas prolongado por su patología intestinal permaneciendo en ucip por espacio de 8 días tras cirugía y alta a domicilio al mes y medio. Tras 6 meses de evolución presenta un gradiente máximo de 15mmHg.

CONCLUSIONES. El uso de bypass parcial izquierdo es una estrategia de seguridad a tener en cuenta en pacientes con coartación de aorta distal con factores de riesgo. Su uso no aumenta la comorbilidad ni la estancia media.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### **HEMODINÁMICA**

### P-087

# ANGIOGRAFÍA ROTACIONAL Y TRIDIMENSIONAL EN EL ESTUDIO DE MALFORMACIONES ARTERIO-VENOSAS PULMONARES.

<u>Gonzalez Mendez C<sup>1</sup></u>, Martinez Bendayan I<sup>1</sup>, Lozano Balseiro M<sup>1</sup>, García Hernández I<sup>1</sup>, Rueda Nuñez F<sup>1</sup>

\*\*Hospital Universitario De A Coruña, A Coruña, España

INTRODUCCIÓN: Las malformaciones arterio-venosas pulmonares (MAVPs) son estructuras vasculares de baja resistencia y alto flujo que conectan la arteria y vena pulmonar sin pasar por el capilar, ocasionando un cortocircuito derecha-izquierda. Está indicado su cierre por el alto porcentaje de complicaciones en el seguimiento, siendo la vía percutánea de elección.

La angiografía rotacional 3D es una nueva técnica angiográfica aplicada al intervencionismo. El objetivo del estudio es describir la utilidad de la angiografía rotacional 3D en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con MAVPs.

MÉTODOS: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de pacientes con MAVPs en un Centro Terciario de Cardiología Pediátrica. Se excluyeron aquellos pacientes con diagnóstico de fístulas arteriovenosas, colaterales sistémicas o secuestros pulmonares. Se estudiaron 5 pacientes con edades entre 10 y 42 años desde 1997 a 2019. Se estudiaron parámetros demográficos, de radiación (dosis efectiva, producto-dosis-área (PDA), escopia) y utilidad estimada para el procedimiento basada en la escala de Likert.

RESULTADOS: Se analizaron 12 procedimientos en 5 pacientes. El 60% de los pacientes eran niñas. El 100% de los pacientes tenían una MAVP compleja. Uno de los pacientes estaba asintomático, en el resto predomina la cianosis (75%), un caso con hipertensión pulmonar y en otro una embolización paradójica coronaria. Sólo uno estaba diagnosticado genéticamente del síndrome Rendu-Osler. El 40% de los pacientes presentaban otras malformaciones vasculares asociadas y el 40% asociaba una comunicación interauricular.

El número medio de procedimientos por persona fue 2,4 (DE 1,58). En un 60% se decidió un procedimiento diagnóstico previo al intervencionista. La duración media de los procedimientos diagnósticos fue de 96.3 min (DE 26,23), tiempo medio de escopia de 12,8min, un PDA de 3193mGym2 y una dosis efectiva media de 0,59mSv (DE 0,13). En los procedimientos intervencionistas el tiempo medio ascendió a 180,84 min con un tiempo de escopia de 36,9min (DE 24,09), lo que suponía un PDA de 13226mGym2 y una dosis efectiva de 1,86mSv (DE 1.01). En todos los procedimientos se consideró útil la información obtenida mediante 3DRA, especialmente después de la aplicación del roadmaping.

CONCLUSIÓN: La angiografía rotacional 3D tiene importancia en el estudio de CC y lesiones vasculares. Aumenta la seguridad del procedimiento, permite disminuir la radiación en los procedimientos tanto diagnósticos como intervencionistas.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-088

# STENT DUCTAL EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA CON FLUJO PULMONAR DEPENDIENTE DE DUCTUS.

<u>Marfil Godoy L<sup>1</sup></u>, Martí Aguasca  $G^1$ , Ferrer Menduiña  $Q^1$ , Giralt García  $G^1$ , Juarez Osorto  $J^1$ , Camprubí Tubella  $E^1$ , Vaudagna  $M^1$ , Betrián Blasco  $P^1$ 

<sup>1</sup>Hospital Universitario Vall Hebrón, Barcelona, España

La colocación de stents en el ductus arterioso en pacientes con cardiopatía congénita (CC) flujo pulmonar ductus-dependiente es una técnica con una larga trayectoria, y resultados validados.

OBJETIVOS: Evaluar los resultados de la técnica en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo con recogida de los casos de pacientes nacidos desde enero de 2008 hasta julio 2019 incluyendo 32 neonatos.

RESULTADOS: La patología más frecuente es la atresia pulmonar con septo íntegro (APSI), y el grupo más importante, los pacientes biventriculares.

La localización del ductus y sus características (tortuosidad, localización, estenosis de ramas...) son claros factores pronósticos del éxito y duración del procedimiento, permitiéndonos diferenciar entre no complejos (normosituados y rectos) y complejos.

El acceso (vena/arteria femorales, o arteria carótida) y el método de implante (introductor corto/largo, o catéter guía) ha dependido de la localización ductal y la cardiopatía.

Los tiempos de escopia y procedimiento han disminuido con la experiencia, siendo en los ductus no complejos procedimientos muy cortos.

No ha sido infrecuente encontrar estenosis de ramas asociadas, obligando en casos severos, a prolongar el stent para solventarlas.

Los pacientes precisaron una mediana de 13 horas de intubación y 3 días de estancia en UCINN.

La tasa de éxito global del 94%, es a partir de 2014 del 100% en todos los escenarios. Los casos sin éxito (2/32) corresponden a la fase inicial de la serie y son debidos a falta de estabilidad de la guía en casos complejos.

La tasa de mortalidad es 0%, sin complicaciones vasculares significativas, la tasa de complicaciones global es 13% (2 coberturas incompletas con necesidad de recateterización en los dos primeros casos), pasando a 8% a partir de 2014. Se han realizado 6 angioplastias en la evolución.

La mediana de tiempo hasta la cirugía ha sido de 195 días, existiendo 5 pacientes con stent como terapia final (2 EP, 3 APSI). El crecimiento de las ramas ha sido bueno con paso de un índice de Nakata de 123 a 256 mm2/m2.

CONCLUSIONES: El implante de stents en el ductus es una técnica segura, con una tasa actual de éxito en nuestra serie del 100%, sin mortalidad asociada, morbilidad razonable, buen desarrollo de ramas, capacidad para ajustar el flujo al inicio y aumentarlo si se precisa, permitiéndonos poder plantear el stent ductal como primera opción para los pacientes con CC y necesidad de flujo pulmonar adicional.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-089

# EXPERIENCIA INICIAL DE USO DE DISPOSITIVO DE CIERRE DUCTAL (ADO-II AS/PICCOLO) EN PREMATUROS MENORES DE 3,5 KG.

<u>García Pérez C<sup>1</sup></u>, Quevedo García M<sup>1</sup>, Guillén Rodríguez M<sup>1</sup>, Marcos Fuentes L<sup>1</sup>, Manso García B<sup>1</sup>, Coserria Sánchez J<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCIO, Sevilla, España

INTRODUCCIÓN: Los recién nacidos prematuros (RNPT) con ductus arterioso persistente (DAP) presentan una mayor tasa de morbimortalidad. El tratamiento para esta patología en este grupo de pacientes, sigue siendo un tema controvertido y de actual debate. Existe controversia en cuanto a la indicación de cierre y el tratamiento (médico/percutáneo/quirúrgico) usado. El presente estudio muestra nuestra experiencia inicial en el cierre percutáneo con dispositivo ADO-II AS / Piccolo.

METODOS Y RESULTADOS: Se trata de un estudio retrospectivo de pacientes con peso inferior a 3500 gramos a los que se realizó un cierre percutáneo de DAP entre 2015 y 2019 (n = 8). De los pacientes el 62,5 % eran mujeres, la mediana de días de vida al implante fue de 57 días (35-143 días de vida) para un rango de edad gestacional al nacer 23-38 semanas, con una mediana de peso de 2125 gramos (1400-3432 gramos). Con respecto a las dimensiones de los DAP, la mediana del diámetro fue 2,8 mm (2-3,8 mm) y de la longitud 6,7 mm (4,5-10 mm). Nuestros pacientes presentaban diferentes grados de repercusión hemodinámica, de los cuales 3 de ellos requerían ventilación mecánica invasiva. En los 3 primeros pacientes se obtuvo acceso arterial y venoso; en los restantes sólo venoso. En todos los casos se usó dispositivo ADO-II AS siendo necesario en un paciente la sustitución por Amplatzer Vascular Plug II 6mm ante shunt residual. Tras el cierre percutáneo no se registró shunt residual ni gradiente significativos en el cayado aórtico o en la rama pulmonar izquierda. No se describe morbimortalidad asociada al procedimiento en seguimiento medio de 188 días, y 2 de los pacientes fallecieron a los 12 y 6 meses de edad por causas no relacionadas al procedimiento.

CONCLUSIONES: El cierre percutáneo del DAP en RNPT o con peso menor de 3500 gramos es una alternativa segura y fiable a la ligadura quirúrgica en el tratamiento del DAP hemodinámicamente significativo. El uso de dispositivos específicos para pacientes prematuros permite obtener unos buenos resultados sin incremento de la morbimortalidad asociada al procedimiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-090

### FISTULAS CORONARIAS EN EL PACIENTE TRASPLANTADO PEDIÁTRICO.

<u>Camprubí Tubella E<sup>1</sup></u>, Marfil Godoy L<sup>1</sup>, Juarez Osorto J<sup>1</sup>, Vaudagna A<sup>1</sup>, Albert Brotons D<sup>2</sup>, Gran Ipiña F<sup>2</sup>, Betrián Blasco P<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Hemodinámica Pediátrica. H.U. Valle de Hebrón, Barcelona, España, <sup>2</sup>Unidad de Trasplante cardiaco pediátrico. H.U. Valle de Hebrón, Barcelona, España

OBJETIVO: El objetivo de nuestro estudio es revisar la presencia de fistulas coronarias neoformadas en los pacientes pediátricos sometidos a trasplante cardiaco.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisó la base de datos de nuestro centro de pacientes sometidos a trasplante cardiaco entre los años 2008 y 2018, y se incluyeron en el estudio aquellos que disponían por lo menos de un cateterismo con coronoriografía. De estos, se registró la presencia de fistulas entre las arterias coronarias y estructuras extracardiacas, y se analizó distribución y grado de estas.

RESULTADOS: Obtuvimos en total 30 pacientes, 11 niñas y 19 niños con edades entre 4 meses y 16 años (mediana de 8,5 años). El tiempo hasta la primera coronoriografía tras el trasplante fue de entre 21 días y 3 años (mediana de 9 meses). Se detectaron fístulas en 11 casos (36,6%). De ellos, 7 casos (63,6%) presentaban una fístula, 2 casos (18,2%) dos fístulas, 2 casos (18%) tres fístulas o más fistulas. En 6 casos (54,5%) se catalogaron en función de su flujo de ligeras, en 3 (27,3%) de moderadas y en 2 (18,2%) de severas, una de ellas con dilatación de coronarias. Las fístulas nacían en 7 de la descendente anterior, 6 de la coronaria derecha y 3 de la circunfleja. El destino era en 10 casos (91%) parénquima pulmonar, con una segunda fístula en un paciente que drena directamente a arteria pulmonar. Hallamos también en este primer cateterismo, dos pacientes con fistulización a arterias sistémicas torácicas. La segunda coronariografía se realizó entre 3 meses y 5 años después de la primera (mediana de 8 meses) y en ésta ya solo 6 pacientes presentaba fístulas (60%) todas ellas ligeras.

CONCLUSIONES: La vasculopatía coronaria es uno de los principales factores determinantes del pronostico post trasplante tanto en paciente adulto como pediátrico. Por este motivo el protocolo de nuestro centro incluye la realización de coronoriografías de forma rutinaria con una cierta periodicidad. En dichas coronario grafías puede observarse a veces la neoformación de fístulas coronarias en el injerto. La bibliografía reporta que la mayor parte de ellas son entre las arterias coronarias y el ventrículo derecho del injerto, y en menor porcentaje, con la vasculatura pulmonar (en nuestra serie, sin embargo, predomina este último grupo). Por último, en adultos, se han descrito también fistulas entre las coronarias del injerto y las arterias torácicas del receptor, no habiéndose descrito previamente en población pediátrica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-091

# RESULTADO INICIAL Y SEGUIMIENTO TRAS EMBOLIZACIÓN PERCUTÁNEA DE MAVPS MÚLTIPLES.

<u>Barranco Fernández I<sup>2</sup></u>, <u>Sánchez Calderón A<sup>2</sup></u>, <u>Del Cerro Marín M<sup>1</sup></u>, Álvarez Fuente M<sup>1</sup>, Toledano Navarro M<sup>1</sup>, Bermúdez-Cañete Fernández R<sup>1</sup>, Patier de la Peña J<sup>1</sup>, Ayala Carbonero A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Del Henares, Coslada, España

INTRODUCCIÓN: Las malformaciones arteriovenosas pulmonares (MAVPs) son comunicaciones anómalas entre las arterias y las venas pulmonares que establecen un bypass sobre el capilar pulmonar. Es una entidad rara, frecuentemente asociada al síndrome de Rendu-Osler.

Actualmente, el principal abordaje terapéutico de las MAVP se basa en las embolizaciones percutáneas. Éstas presentan una elevada tasa de éxito inicial, sin embargo, en la evolución es frecuente el desarrollo de nuevas malformaciones o la recanalización de las ya embolizadas.

OBJETIVOS: Revisar el tratamiento percutáneo de las MAVPs y su evolución a lo largo de los años en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el seguimiento de una serie de 5 casos de pacientes pediátricos con MAVPs múltiples y complejas, a los que se les realizaron embolizaciones percutáneas en un periodo comprendido entre el año 1991 y 2019. Se analizan las siguientes variables: edad al diagnóstico, edad en la primera embolización, clase funcional inicial, fístulas únicas o múltiples en la primera embolización, número de sesiones de embolización en el seguimiento, número de malformaciones embolizadas en cada procedimiento, material utilizado, tiempo de seguimiento y complicaciones inmediatas y tardías (tabla 1).

RESULTADOS: El diagnóstico de síndrome de Rendu-Osler se confirmó en 4 de 5 pacientes. La edad media al diagnóstico y de la primera embolización fue de 5,7 años. La mayoría de los pacientes necesitaron someterse a varias sesiones de embolización percutánea. En cada procedimiento se consiguieron ocluir una media de 4 fístulas. Material de embolización: coils en los primeros casos, y en los más recientes, dispositivos Amplatzer (ADO I, Vascular Plug IV) y stents recubiertos. En todos se evidenció una mejoría inicial de la saturación basal y de su clase funcional. Complicaciones inmediatas tras el procedimiento en 2 pacientes (neumonía, infarto pulmonar). En el seguimiento a medio-largo plazo: absceso cerebral (n=1), necesidad de nueva embolización (n=5), derivación a trasplante pulmonar (n=1).

CONCLUSIONES: Todos los pacientes con MAVPs múltiples requirieron varias embolizaciones en su evolución. La investigación actual se centra en búsqueda de fármacos capaces de frenar la formación de nuevas MAVPs.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-092

# RESULTADOS DE LA ANGIOPLASTIA CON BALÓN COMO TRATAMIENTO DE LA RECOARTACIÓN EN UNA SERIE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS INTERVENIDOS DE COARTACIÓN DE AORTA.

<u>Fernández Soria  $M^1$ </u>, <u>Salas Mera  $D^1$ </u>, Balbacid Domingo  $E^1$ , Abelleira Pardeiro  $C^1$ , García Lasheras  $C^1$ , Gutierrez-Larraya Aguado  $F^1$ 

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

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La angioplastia con balón es el tratamiento de elección en la recoartación de pacientes operados de coartación de mediante anastomosis término-terminal (ATT) o avance del arco aórtico (AAA), aunque sus resultados no han sido tan estudiados como los de las técnicas quirúrgicas. El objetivo de este estudio es evaluar los resultados de la angioplastia y la evolución en función del tipo de cirugía en un grupo de pacientes pediátricos con recoartación.

MATERIAL Y MÉTODO: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes <1 año operados de coartación de aorta con posterior recoartación tratada mediante angioplastia en el periodo 2013-2019 en un hospital terciario. Se establecen dos grupos en función de la cirugía (ATT o AAA) y se evalúa si hay diferencias significativas en cuanto a gradiente pico sistólico y diámetro Z-score mínimo de la recoartación pre y post angioplastia, ratio diámetro balón-coartación y ratio diámetro balón-aorta sana. La angioplastia se consideró eficaz si tras la misma el gradiente pico sistólico era <20mmHg o el ratio diámetro coartación postangioplastia-aorta sana era ≥0,7.

RESULTADOS: Se incluyen 30 pacientes, 19 intervenidos mediante ATT y 11 con AAA. El tiempo medio de seguimiento es de 3,6 años (rango 0,8-9,4).

Ambos grupos presentaron una caída del gradiente pico sistólico y un aumento del diámetro Z-score mínimo de la recoartación tras la angioplastia, sin diferencias significativas, como tampoco las hubo para los ratios diámetro balón-coartación y diámetro balón-aorta sana.

La angioplastia fue efectiva en 17/19 pacientes (89,47%) del grupo ATT. Sólo uno de los que no fue efectiva, precisó una segunda cirugía. La única complicación en este grupo fue un aneurisma aórtico que no requirió intervención. En el seguimiento, dos pacientes precisaron una nueva angioplastia a los 2,5 y 5 meses del procedimiento inicial, siendo efectiva en ambos.

En el grupo AAA la angioplastia tuvo éxito en 9/11 pacientes (81,81%). Sólo uno de los pacientes con angioplastia no efectiva requirió una segunda cirugía. Como complicaciones en este grupo se produjeron un aneurisma aórtico sin necesidad de intervención y un accidente isquémico transitorio 48h tras el procedimiento, sin secuelas posteriores. En el seguimiento se realizó una segunda angioplastia a un paciente tras 7 meses de la inicial, requiriendo finalmente cirugía por no ser efectiva.

CONCLUSIONES: la angioplastia con balón como tratamiento de la recoartación es una técnica segura y efectiva, con tasas de éxito en nuestra serie >80% independientemente del tipo de cirugía inicial.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-093

# IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO TERCIARIO.

Serván López A<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>, Herrera Linde M<sup>1</sup>, Vela Arrabal M<sup>1</sup>, Fernández Martínez M<sup>1</sup> Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

OBJETIVOS: En los últimos años ha aumentado el número de procedimientos de implante de válvula pulmonar percutánea (IVPP), reduciendo así el número de pacientes que deben someterse a cirugía cardiaca. El objetivo de esta revisión es valorar los resultados del implante y la evolución a corto y medio plazo en un centro terciario.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se recogen los pacientes menores de 18 años con IVPP desde 2014 hasta la actualidad. Se analizaron variables demográficas, la anatomía del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) por resonancia magnética (RM) y angiografía, el procedimiento de implante y la evolución a corto y medio plazo.

RESULTADOS: Se obtuvo una muestra de 10 pacientes, de las cuales 50% eran mujeres. Los diagnósticos fueron tetralogía de Fallot (7), estenosis pulmonar (EP) crítica (1), transposición de grandes vasos con comunicación interventricular y EP (1) y un ventrículo derecho de doble salida con EP (1). Respecto a la anatomía del TSVD: 4 tenían una válvula tipo Carpentier Edwards, 3 un parche transanular, 2 un conducto valvulado y 1 una valvectomía. Las indicaciones del implante fueron: insuficiencia valvular (5), estenosis (1) y doble lesión (4).

La mediana de edad al implante fue de 14,5 años RI [13 - 16,2] con una mediana de tiempo desde la cirugía de 8 años [RI: 4 - 14,5]. En 6 pacientes se implantó stent en TSVD previo al implante de la válvula. La mediana de tiempo entre el pre-stenting y la IVPP fue de 4,5 m [RI 2,2 – 9,5]. Las válvulas implantadas fueron: Melody (3), Sapien XT (6) y Sapien S3 (1). En 6 pacientes se realizó un procedimiento adicional además de la IVPP: 2 angioplastias con balón del TSVD, 2 implantes de stent en TSVD y 2 fracturas con balón del anillo de la prótesis valvular pulmonar.

En todos los pacientes sometidos al procedimiento se consiguió implantar la válvula. La mediana del tiempo de escopia fue de 39 minutos RI [31 – 62,7]. No hubo complicaciones graves durante el procedimiento; en un caso hubo una rotura del balón durante el inflado sin consecuencias.

Un paciente presentó extrasístoles ventriculares tras el procedimiento, que desaparecieron espontáneamente en las primeras semanas. Tras una mediana de seguimiento de 15 meses [RI: 9,7- 28] no ha habido ningún episodio de endocarditis ni disfunción protésica.

CONCLUSIONES: La IVPP en la edad pediátrica es un procedimiento de bajo riesgo y con alta tasa de éxito



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-094

# EMBOLIZACIÓN PERCUTÁNEA DE MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS PULMONARES EN PEDIATRÍA.

<u>Fernández Martínez M<sup>1</sup></u>, Herrera Linde M<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>, Servan López A<sup>1</sup>, arrabal Vera a<sup>1</sup>, Toral Vazquez B<sup>1</sup>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>

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

INTRODUCCION: Las Malformaciones Arteriovenosas Pulmonares (MAVPs) son el resultado de una conexión vascular anormal entre las arterias y las venas pulmonares que rodean el lecho capilar pulmonar. Generalmente asociadas al Síndrome Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria. El 50% de los pacientes se encuentran asintomáticos, pero si son grandes y múltiples, dan síntomas como accidente isquémico transitorio, absceso cerebral, hemoptisis o cianosis.

La embolización percutánea es el tratamiento de elección, reservando la cirugía para los casos fallidos tras embolizaciones repetidas. La recanalización de las mismas está descrita hasta en el 84,4% de los casos, precisando nueva embolizacion el 54,7% en una media de seguimiento de 1.6 años.

Describimos nuestra experiencia en niños, realizando embolización de las MAVPs con microcoils con o sin oclusión próximal de la arteria nutricia.

MATERIAL: Son 3 pacientes (2 mujeres, 1 varón) en los últimos 3 años diagnosticados de MAVPs.

La primera, es una niña de 13 años. En el contexto de anemia ferropénica por sangrado digestivo es diagnosticada de Telangiectasia Hereditaria con Poliposis Colónica Juvenil por mutación del SMAD4. En la valoración cardiológica se objetivó desaturación y shunt intrapulmonar que se confirmó con Angio TAC.

La segunda paciente, una niña de 1 año que en el contexto de un cuadro infeccioso respiratorio se objetiva desaturación. En el estudio se solicita Angio TAC que diagnostica las MAVPs.

El último paciente, un chico de 14 años, antiguo prematuro de 27 semanas, es elegido para participar dentro del grupo control en un estudio multicéntrico de prematuros con y sin broncodisplasia. Se objetiva desaturación por lo que se completa el estudio realizando un AgioTAC donde se visualizan las malformaciones vasculares.

METODO: Se realiza estudio angiográfico desde la arteria principal a través de un acceso vascular venoso. Se embolizan las MAVPs que son sondadas con microcateteres y embolizadas con microcoils hasta completar la ocupación total de la luz de las mismas. En un caso, se embolizó además la arteria nutricia con un dispositivo Amplatzer Vascular Plug II<sup>®</sup>. Se dió por óptimo el resultado cuando la SatO2 se normalizó.

RESULTADOS: La embolización endovascular puede prevenir las complicaciones asociadas a las MAVP. El procedimiento es mínimamente invasivo con un indice alto de éxito.

La embolización próximal es técnicamente fácil, pero realizando oclusión completa de la malformación vascular con microcoils aseguramos la durabilidad de la oclusión, evitando la repermeabilizacion de las mismas en el seguimiento de nuestros pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-095

## EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO EN COARTACIONES DE AORTA PEDIÁTRICAS TRATADAS PERCUTÁNEAMENTE CON STENT.

<u>Fernández Martínez M<sup>1</sup></u>, Herrera Linde M<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>, Arrabal Vela M<sup>1</sup>, Servan López A<sup>1</sup>, Caro Barri A<sup>1</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>

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

OBJETIVOS: La coartación de aorta (CoA) es uno de los defectos cardiacos más prevalentes, representa el 5-10% de las cardiopatías congénitas. La angioplastia percutánea con stent es el tratamiento de elección tanto en CoA nativas, como en las reCoA tras cirugía neonatal. Analizamos nuestra serie, revisando resultados a corto y medio plazo.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio observacional retrospectivo desde enero de 2010 a diciembre de 2019 de los stent implantados en CoA. Son 29 pacientes, el 72,4% varones. La mediana del peso fue de 32,5 (1,9 -71,6 Kg), la edad del implante del stent fue a los 12,9 (0,36-667) meses. El 50% de los pacientes habían tenido una cirugía de aorta previa. El gradiente medido por angiografía disminuyó de forma estadísticamente significativa de 35,3 mmHg a 9 mmHg (p<0,01). 9 casos (31%) precisaron una nueva intervención, 6 de ellos con implante de otro stent y en el resto se realizó angioplastia con balón. 2 pacientes precisaron más de dos procedimientos, siendo un único paciente el que precisó 4 intervencionismos con implante de stent en dos de esos procedimientos y angioplastia con balón en los otros dos. La mediana del tiempo transcurrido entre el primer y el segundo procedimiento fue de 23 (0,36-69) meses. Como complicaciones del procedimiento hubo un paciente con trombosis arterial femoral en relación a procedimientos previos y una disección de aorta (3,4%) en el seguimiento, resuelta con implante de stent recubierto.

10 pacientes (34,5%) presentaban HTA previa al procedimiento. En 4 pacientes (40%) se resolvió la HTA tras la intervención. En el seguimiento apareció HTA de novo en 5 pacientes.

CONCLUSIONES: El tratamiento con stent en CoA es una técnica efectiva y segura, incluso en niños pequeños. Existe un alto índice de reintervención dado que se tratan de pacientes pediátricos en crecimiento. Las complicaciones fueron pocas y resueltas en el seguimiento.

La HTA es un hallazgo asociado a la CoA, que persiste e incluso aparece en el seguimiento con independencia del resultado del procedimiento, por lo que la TA en la evolución de estos pacientes debe ser controlada de forma exhaustiva.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-096

# DOLOR TORÁCICO CRÓNICO POST-CIERRE PERCUTÁNEO DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM.

<u>Figueras Coll M<sup>1,2</sup></u>, Berrocal Acevedo E<sup>1,2</sup>, Pie Raventós S<sup>2</sup>, Uriel Prat S<sup>2</sup>, Betrián Blasco P<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Doctor Josep Trueta, Girona, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El cierre percutáneo de la comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum se considera un procedimiento seguro y efectivo. Aunque ocasionalmente pueden aparecer complicaciones durante o tiempo después del cateterismo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Descripción retrospectiva de un caso de cierre percutáneo de CIA con evolución posterior atípica: un dolor torácico crónico (más de 3 años), una complicación escasamente descrita en la literatura.

RESULTADOS: Paciente de sexo femenino diagnosticada de CIA OS (10x12mm) los 2 años. En el seguimiento presenta dilatación de cavidades derechas, decidiéndose cierre percutáneo electivo a los 14 años de edad. El procedimiento, bajo anestesia general y con ecografía transesofágica simultánea, transcurre sin incidencias, eligiéndose dispositivo Amplatzer Septal Occluder de 13mm (stop flow con balón a 10mm), que se libera con éxito. La ecocardiografia transtorácica a las 24h muestra un dispositivo normoimplantado. Se realiza tratamiento con AAS 100mg durante 6 meses. A los 11 meses del implante, tras un cuadro catarral consulta a urgencias por dolor torácico opresivo que aumenta en decúbito supino. Se realiza analítica que resulta negativa para infección y enzimas cardiacas. El ECG muestra ligero aumento del ST, y la ecocardiografia ligero derrame pericárdico, orientándose como probable pericarditis aguda. Recibe corticoterapia durante 3 semanas. El líquido disminuye, pero el dolor persiste. Tras realización de ETE y AngioTC que confirman dispositivo normosituado, se decide en sesión multidisciplinar tratamiento empírico con AAS + colchicina, considerando la pericarditis idiopática como diagnóstico más probable. En los meses siguientes recibe valoración ginecológica (ecografía mamaria normal), alergológica (pruebas epicutáneas negativas para níquel y titanio) y reumatológica (se descarta autoinmunidad) que resultan anodinas. A los 5 meses se realiza PET-TC que evidencia fijación de trazador (FDG -18) peri-dispositivo, sugiriendo reacción inflamatoria de bajo grado. Se plantea la posibilidad de extracción quírurgica, que la familia rechaza. Recibe soporte psicológico para combatir la ansiedad asociada al proceso. A los dos años y medio de evolución la paciente manifiesta una mejoría significativa del dolor. A los cinco años, la paciente refiere estar completamente asintomática.

CONCLUSIONES: El dolor torácico crónico post-implante de dispositivo para cierre de CIA es una complicación escasamente reportada en la literatura. Es necesario un buen diagnóstico diferencial para descartar aquellas causas conocidas. Una respuesta inflamatoria crónica podría ser la causa del dolor. Un abordaje multidisciplinar puede ayudar a mejorar la sintomatología.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-097

# TRATAMIENTO PERCUTÁNEO DE DEHISCENCIA DE SUTURA TRAS CIRUGÍA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR TIPO SENO VENOSO CON DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO PARCIAL.

<u>Jimeno Sánchez J<sup>1</sup></u>, López Ramón M, Galache Osuna G, Sánchez Recalde Á, Sánchez-Rubio Lezcano J, Diarte de Miguel J, Ortas Nadal M

<sup>1</sup>Hospital Universitario Miquel Servet, Zaragoza, España

OBJETIVOS: Descripción del procedimiento percutáneo realizado tras dehiscencia de sutura en un paciente de 49 años con antecedente de comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial con repercusión hemodinámica: vena pulmonar superior derecha (VPSD) y vena pulmonar del lóbulo medio (VPLM) drenando en la vena cava superior (VCS). Corrección quirúrgica mediante parche de pericardio bovino que redirige las VPSD y VPLM a la aurícula izquierda, con ampliación de VCS.

MATERIAL Y MÉTODOS: recolección de la información pertinente, incluyendo imágenes, almacenada en la historia clínica electrónica de nuestro centro.

RESULTADOS: Ingreso un año después por accidente isquémico transitorio y disnea de mínimo esfuerzo, realizándose ecocardiograma que mostró paso masivo de burbujas a cavidades izquierdas con clínica inmediata de focalidad neurológica autolimitada tras varios minutos. TC cardiaco que muestra estenosis en la desembocadura de la VCS a la AD y solución de continuidad de unos 4mm entre VCS y la VPSD, diagnosticándose dehiscencia del parche de sutura. Valorado en sesión médico-quirúrgica, se realiza intervencionismo percutáneo por acceso venoso femoral y antecubital guiado por ecocardiografía transesofágica (ETE): oclusión completa de VCS a nivel tanto de la entrada a la AD como en zona superior de bifurcación con innominada. Se realizan múltiples intentos con guías dedicadas para oclusión crónica. Finalmente se logra cruce de la larga oclusión y se captura la guía de angioplastia con lazo. Se saca por la vena antecubital haciendo un asa venosa y se avanza la vaina de liberación de 12 F cruzando la oclusión. Se implanta finalmente stent Begraft 14/59 con excelente resultado requiriendo recruce hacia vena innominada y dilatación con balón de 6mm. Hasta la fecha el paciente se encuentra asintomático, comprobando correcta integridad del septo interauricular mediante ETE y nuevo TC.

CONCLUSIONES: Se ha descrito en la literatura que el tratamiento percutáneo puede ser una alternativa válida al quirúrgico en casos de obstrucción de VCS tras cirugía de CIA tipo SV y DVPPA, aportando nuestro caso como novedad el tratamiento igualmente de la solución de continuidad secundaria a dehiscencia del parche de sutura.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-098

# PREESCOLAR CON DIAGNÓSTICO DE CIA Y CLÍNICA DE HAP: ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.

García de Góngora M¹, Coserria Sanchez F¹, Marcos Fuentes L¹, Caro Domínguez P¹, Guillen Rodríguez I¹

¹Hospital Infantil Virgen Del Rocío, Sevilla, España

INTRODUCCIÓN. La comunicación interauricular (CIA) es una cardiopatía congénita con frecuencia asociada a otras malformaciones cardíacas y, en ocasiones, a alteraciones vasculares pulmonares.

Es necesario realizar estudio del paciente con CIA previo a su cierre ya sea por cirugía o por cateterismo.

CASO CLÍNICO. Paciente de 13 meses con antecedentes de CIR, hipovitaminosis D e hipofosfatasia congénita derivada desde su hospital de referencia para cierre de CIA OS aislada de 17 mm. Presenta clínica de fatiga y baja tolerancia al esfuerzo que mejora parcialmente con diuréticos.

A la exploración tiene rasgos dismórficos (hipertelorismo y frente olímpica) y un soplo sistólico II/VI en borde paraesternal izquierdo. SatO2: 92-94%. En el ECG presenta predominio derecho claro. En la ecocardiografía se observa paso bidireccional a través de la CIA. El ventrículo derecho está dilatado e hipertrófico, la arteria pulmonar dilatada y el septo interventricular es tipo 2.

Ante la sospecha de hipertensión arterial pulmonar (HAP) se inicia estudio etiológico solicitando: analítica, test genéticos y valoración neumológica y digestiva. A continuación se realiza un cateterismo cardíaco diagnosticándose de HAP moderada con test de vasorreactividad negativo. Se contraindica el cierre de la CIA y se inicia tratamiento con vasodilatadores pulmonares. A pesar de esto la paciente no muestra mejoría de los síntomas de la HAP mostrando además desaturación severa con el ejercicio.

Para completar el estudio se solicita AngioTAC de tórax hallando una rama pulmonar derecha muy dilatada con fístula arteriovenosa (AV) pulmonar amplia localizada en una rama lobar de ésta y múltiples estenosis focales en las restantes lobares segmentarias, derechas e izquierdas. Se emboliza la fístula AV con tapón vascular (AVP-II de 10 mm) pero la paciente continua sin mejoría clínica ni aumento de SatO2. Por ello se decide tratar las estenosis lobares con Stents y retirar los vasodilatadores pulmonares. Finalmente la paciente mejora aumentando la SatO2, tolerando esfuerzos moderados y permitiendo la retirada de los diuréticos.

CONCLUSIÓN. Es necesario un estudio exhaustivo de los pacientes con CIA para descartar la existencia de HAP y otras malforaciones asociadas.

La disminución de la SatO2 y los síntomas de fatiga acompañando a una CIA aislada deben hacernos sospechar la existencia de otra patología asociada.

La realización de un AngioTAC de pulmón puede ayudar a diagnosticar alteraciones vasculares pulmonares y es recomendable realizarlo previo al Cateterismo en todo estudio de HAP y si no fuera posible al menos es recomendable realizar una angiografía pulmonar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-099

### QUILOTÓRAX CONGÉNITO, SOLUCIÓN PERCUTÁNEA.

<u>Tejero Hernandez M<sup>1</sup></u>, Yagüe Martín M<sup>1</sup>, Gómez Guzmán E<sup>1</sup>, Frias Pérez M<sup>1</sup>, Pan Osorio M<sup>1</sup>

\*\*Hospital Reina Sofia Córdoba, Cordoba, España\*\*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El quilotórax congénito (QC), es una acumulación de linfa en cavidad pleural, con una incidencia de 1/10.000- 15.000 embarazos. Puede conducir a hipoplasia pulmonar, compresión cardiaca y obstrucción a nivel del sistema venoso de retorno, provocando hidrops fetal. En un 25% de los casos, encontramos anomalías asociadas como cardiopatías. La estenosis congénita de vena cava superior (VCS) es una entidad excepcional.

OBJETIVO: Revisar los casos de quilotórax congénito asociado a cardiopatía en el último año en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión restrospectiva de los casos de quilotórax congénito asociado a cardiopatía desde Enero 2019 hasta la actualidad. Se analiza momento del debut, cardiopatía asociada, tratamiento indicado evolución posterior.

RESULTADOS: Encontramos un caso de quilotorax congénito secundario a anomalia vascular.

Recién nacido pretérmino de 35 semanas con diagnóstico prenatal de polihidramnios y derrame pleural bilateral grave que ingresa tras cesárea electiva.

Al nacimiento: Intubación en paritorio por ausencia de esfuerzo respiratorio [Apgar 2/5/8]. Anasarca, edema con fóvea de predominio en esclavina de aspecto violáceo ausente en miembros inferiores. Mal estado general. Tonos cardiacos rítmicos, sin soplos

En radiografía realizada al ingreso se objetiva derrame pleural bilateral precisando toracocentesis con líquido compatible con quilotórax y se dejan drenajes pleurales bilaterales.

Ante la sospecha de quilotórax congénito se inicia Sirolimus y se deja a dieta absoluta.

Evolución tórpida con empeoramiento de la función renal progresivo precisando hemodialisis en las siguientes semanas. Posteriormente resolución parcial del edema mantiendose presiones venosas elevadas. Se solicita ecocardiograma evidenciándose velocidades altas y flujo turbulento en VCS, además de dilatación del sistema de la ácigos. En resonancia magnética se confirma dilatación llamativa de la ácigos y estenosis de VCS.

Se realiza cateterismo diagnóstico-terapéutico y se implanta stent ajustado hacia auricula derecha (AD) tipo Valeo 7x26 mm con excelente resultado angiográfico. Presiones:

- \* Basal: VCS (25/21/25), AD (18/11/15).
- \* Poststent: VCS (13/8/10), AD (13/8/10).

La evolución posterior es buena, con desaparición total del edema y recuperación de la función renal.

COMENTARIOS: - La estenosis congénita de VCS es extremadamente infrecuente y puede producir quilotórax y repercusión hemodinámica.

- El tratamiento de la obstrucción normaliza la presión venosa permitiendo la resolución del cuadro.
- El uso de stent en estas lesiones ha demostrado ser un tratamiento eficaz , siendo posible la redilatación en la evolución si fueses necesario.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-100

# CIERRE PERCUTÁNEO CON DISPOSITIVO ADO II EN UN NIÑO CON DEFECTO GERBODE TRAS INTERVENCIÓN DE BENTALL-BONO.

<u>Aurensanz Clemente E<sup>1</sup></u>, Carretero Bellón J<sup>1</sup>, Prada Hermógenes F<sup>1,2</sup>, Sanchez de Toledo J<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Sant Joan De Dèu Barcelona, Esplugues De Llobregat, España, <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Dèu Barcelona, Esplugues de Llobregat, España , <sup>3</sup>Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, Esplugues de Llobregat, España

Resumen: El defecto Gerbode, conocido como la comunicación entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha, es un hallazgo bastante infrecuente. Generalmente es congénito, aunque también puede presentarse de forma adquirida especialmente tras cirugía cardíaca. El cierre quirúrgico es el tratamiento de elección y pocos reportes de cierre percutáneo en la edad pediátrica han sido publicados.

Caso clínico: Niño de 3 años sin historia familiar de cardiopatías. A la exploración física destacaba un fenotipo peculiar con hipertelorismo e hiperlaxitud, auscultación con soplo holodiastólico en foco aórtico. En la ecocardiografía se objetivó un aneurisma en la raíz aórtica: Raíz aórtica 23mm (Z-score+6.8); Senos de Valsalva 48mm (Z-score+10.1); Unión Sinotubular 31mm (Z-score+6.6) y aorta ascendente de 19mm. Válvula aórtica tricúspide con insuficiencia severa y un diámetro telediastólico ventrículo izquierdo (VI) 35mm (Z-score+1) y telesistólico VI 26mm (Z-score+2.2) con FE 56%. En la angiotomografía computarizada se comprobó el aneurisma que se originaba en la región valvular y se extendía hasta aorta ascendente, sin afectación de troncos supraaórticos. Se inició tratamiento con Losartán y se decidió cirugía ante el peligro de complicación severa. En el estudio genético se encontró duplicación de 507Kb de banda cromosómica 6p25.3(794273\_1301623). Se realizó cirugía de Bentall-Bono con hetero-injerto de 32 mm y válvula de 27 mm. El tercer día postoperatorio se detectó un soplo holosistólico III/VI y se identificó un shunt de 5mm desde el VI a la aurícula derecha (AD) con dilatación de AD e hipertensión pulmonar moderada.

Se indicó cierre percutáneo del defecto. El defecto se cruzó de manera anterógrada desde la AD a la aurícula izquierda (AI) a través de un pequeño foramen oval y luego desde el VI se sondo el defecto hacia la AD con un catéter derecho 4F Judkins. Se estableció un asa veno-venosa y se exteriorizó una guía de intercambio a través de la vena yugular derecha. Se introdujo una vaina de liberación 5F Amplatzer desde la vena yugular derecha, y la punta de la vaina se colocó en el VI. Se hizo avanzar un dispositivo oclusor ADO II 5x6mm (AGA Medical) a través de la vaina y bajo control de ecocardiografia transesofagica y escopia se liberó el dispositivo. Conclusión: Comunicamos el cierre percutáneo de un defecto gerbode en un niño de 3 años con dilatación masiva de la aorta después de una reparación quirúrgica de Bentall-Bono. El resultado fue excelente, sin fugas residuales ni mal funcionamiento de la válvula protésica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-101

# CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR CON DISPOSITIVO KONAR: EXPERIENCIA INICIAL.

<u>Algar Fernández L<sup>1</sup></u>, Toledano Navarro M<sup>2</sup>, Álvarez Fuente M<sup>2</sup>, Garrido-Lestache Rodríguez-Monte M<sup>2</sup>, Molina Borao I<sup>2</sup>, Rivero Jiménez N<sup>2</sup>, Martínez Borja M<sup>3</sup>, Sandoval Zarate J<sup>4</sup>, Del Cerro Marín M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Servicio de Anestesia y Reanimación. Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>4</sup>Departamento Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La comunicación interventricular (CIV) aislada o formando parte de una cardiopatía más compleja se presenta hasta en un 20% de los niños con alguna cardiopatía. El tratamiento quirúrgico es un procedimiento con una morbimortalidad muy baja, pero no exento de complicaciones. El cierre percutáneo puede ser una alternativa en anatomías seleccionadas, reduciendo hospitalización y complicaciones. Presentamos nuestra experiencia inicial con un nuevo dispositivo para cierre de CIV perimembranosa, que permite implante tanto por vía retrógrada como anterógrada.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de características clínicas, anatomía, procedimiento, y resultado inicial, de tres pacientes con CIV perimembranosa con cierre percutáneo con dispositivo KONAR-MF VSD device <sup>®</sup> .

RESULTADOS: En los tres casos se procedió a cierre con dispositivo KONAR-MF VSD device <sup>®</sup> bajo anestesia general. En los 3 procedimientos se realizó angiografía en ventrículo izquierdo para valorar tamaño de CIV y elegir el tamaño del dispositivo. Edad pacientes: 9, 18 , y 26 años. Diagnósticos: CIV residual tras corrección de Tetralogía de Fallot (n=2), y CIV perimembranosa en paciente operado de Coartación (n=1). Todos presentaban dilatación de cavidades izquierdas e Insuficiencia tricúspidea grado II (n=1) y II-III (n=2). El tamaño de la CIV medido por ecocardiografía transesofágica y angiografía fue concordante en dos casos: 8 mm (caso 1) y 7 mm (caso 2). En el tercer caso, el tamaño por ecocardiografía fue de 7 mm, y de 4 mm en la angiografía. En los casos 1 y 2, se realizó el implante por vía venosa (retrógrada) tras establecer asa arteriovenosa, y en el caso 3, por vía anterógrada. En los casos 1 y 2 se implantaron dispositivos LT-MFCO 12x10, y en el caso 3, LT-MFCO 6x4. En los casos 1 y 2 el dispositivo se implantó a través de vaina 7F, y en el caso 3, a través de catéter guía 5F. En los casos 1 y 2, el implante fue exitoso, con control posterior sin shunt y mejoría de la insuficiencia tricuspídea. En el caso 3 tras el implante anterógrado, se produjo la embolización del dispositivo a la arteria lobar inferior derecha, de la que fue rescatado mediante lazo tipo cestilla. Interpretamos esta complicación como consecuencia de la infraestimación del tamaño del defecto.

CONCLUSIONES: En nuestra experiencia inicial, el cierre percutáneo de CIV perimembranosa con repercusión hemodinámica con dispositivo KONAR-MF fue factible. La valoración adecuada de la anatomía del defecto es fundamental para el éxito de la técnica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-102

### CRISIS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR, LA PATOLOGÍA SILENTE.

<u>Bretones del Pino T<sup>1</sup></u>, <u>Guillén Rodríguez M<sup>2</sup></u>, Coserria Sánchez J<sup>2</sup>, Marcos Fuentes L<sup>2</sup>, Moruno Tirado A<sup>2</sup> 

1 Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

Se presenta el caso de un paciente pediátrico con hipertensión pulmonar (HTP) idiopática tipo 1 vasorreactiva de difícil diagnóstico.

Paciente en seguimiento por síncopes de repetición con el estrés físico o emocional desde los 3 años. Tras estudio multidisciplinar, con ecocardiografías repetidas sin signos de HTP, el paciente es diagnosticado erróneamente de epilepsia, llegando a estar tratado con cuatro fármacos antiepilépticos.

A los 5 años, presenta deterioro clínico severo que requiere ingreso en UCI. Se realiza nuevo ecocardiograma transtorácico que muestra signos de HTP y cateterismo cardíaco obteniéndose presión arterial pulmonar media (PAPm) de 41 mmHg con test de vasorreactividad positivo, siendo diagnosticado el paciente de HTP. Tras ello, se inicia tratamiento con calcioantagonistas, bosentán y sildenafilo mejorando clínicamente y desapareciendo los signos de HTP.

Tres años después vuelve a presentar síncopes con estrés. Dada la inestabilidad del cuadro y la normalidad en las pruebas complementarias se decide nuevo cateterismo con test de provocación para hipertensión pulmonar registrándose simultáneamente presiones derechas y sistémicas.

En situación basal, con FiO2 del 21% y una frecuencia cardíaca (FC) de 118 lpm, la PAPm fue de 23 mmHg. La relación de presiones y resistencias sistémico-pulmonares eran de 0,32 con unas resistencias arteriales pulmonares de 3,04 U/m2 (243 DINAS). La PCP fue de 9 mmHg.

Ante la falta de diagnóstico, se decide realizar test de provocación con fenilefrina e isoproterenol hasta taquicardización superior a 130 lpm. Inicialmente se observa un aumento paralelo de las presiones sistémicas y pulmonares. Sin embargo, al alcanzar una PAP>30 mmHg se aprecia un descenso rápido de la presión sistémica. Este efecto revierte al ceder el efecto farmacológico en pocos segundos.

Posteriormente se repite el estudio con FiO2 al 100% con idénticos resultados, quedando en evidencia el mecanismo sincopal del paciente: crisis de hipertensión pulmonar con ejercicio/estrés emocional acompañados de hipotensión arterial.

Finalmente, se realizó arteriografía pulmonar sin hallazgos patológicos.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de las crisis de hipertensión pulmonar sigue siendo un desafío. Sin embargo, el registro concomitante de las presiones sistémicas y pulmonares en reposo y su comparación con estrés farmacológico parece una estrategia útil para el estudio de la fisiopatología de estos pacientes en los que las crisis de HTP solo se desenmascaran con estrés (físico o emocional).

En nuestro caso, se aprecia un aumento exponencial de la PAP con el estrés provocando disfunción sistólica aguda del ventrículo derecho con hipotensión sistémica posterior.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



#### **IMAGEN CARDIOVASCULAR**

### P-104

### NECROSIS CASEOSA MITRAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SHONE.

<u>Algar Fernández L<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>2</sup>, García de Vicente A<sup>3</sup>, Rivero Jiménez N<sup>2</sup>, Ureña Vacas A<sup>3</sup>, Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup>, Álvarez Fuente M<sup>2</sup>, Del Cerro Marín M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La necrosis caseosa mitral es una rara forma de degeneración del anillo mitral. Generalmente se inicia en la zona basal de la valva posterior mitral y puede extenderse a todo el anillo. La incidencia aumenta con la edad y es más frecuente en el sexo femenino, diabéticos, hipertensos y pacientes con insuficiencia renal crónica o alteraciones del metabolismo del calcio.

CASO CLÍNICO: Varón de 37 con antecedente de síndrome de Shone con estenosis mitral y aórtica congénita. Implante al año de vida de prótesis mitral y a los 13 años de prótesis aórtica. Ha precisado posteriormente tres recambios protésicos, dos de prótesis mitral y uno aórtico. En la última intervención presenta dificultad técnica para la colocación de prótesis mitral, por lo que se coloca en posición de anillo aórtico, y bloqueo auriculoventricular completo dependiente de marcapasos. En TC de control a los 5 meses de la última cirugía, presenta extensa formación coraliforme sobre la válvula nativa, que muestra alta densidad no calcificada en su interior, sugestiva de necrosis caseosa; que se extiende por el 75% de su circunferencia, quedando libre sólo la cara anterior del anillo, y en la cara inferior se extiende al miocardio e incluso llega a sobrepasar sus límites visualizando este material en la grasa epicárdica inferior. Valorado de forma conjunta con el servicio de cirugía cardíaca se decide actitud expectante.

CONCLUSIÓN: El creciente uso de las técnicas de imagen hace que esta entidad se identifique cada vez con más frecuencia, por lo que es importante familiarizarse con el fin evitar errores diagnósticos. Pese a que suele ser un hallazgo incidental, en ocasiones se puede asociar a insuficiencia o estenosis mitral significativa y, menos frecuentemente, con bloqueo auriculoventricular. Puede generar también otras complicaciones derivadas de la embolización sistémica.

En la mayoría de los casos, dado el curso asintomático, se recomienda control evolutivo. La cirugía se reserva para los pacientes con disfunción valvular significativa, manifestaciones embólicas o casos con dudas en el diagnóstico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-105

### SPECKLE TRACKING Y DISPLASIA BRONCOPULMONAR.

<u>Clavero Adell M<sup>1</sup></u>, Ayerza Casas A<sup>1</sup>, Palanca Arias D<sup>1</sup>, Jiménez Montañes L<sup>1</sup>, López Ramón M<sup>1</sup>, Serrano Viñuales I<sup>1</sup>, Rite Gracia S<sup>1</sup>

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

La displasia broncopulmonar (DBP) es una enfermedad pulmonar crónica, originada por la interrupción del desarrollo vascular y pulmonar, en la que intervienen múltiples factores perinatales. Afecta a recién nacidos prematuros (RNPT) con muy bajo peso al nacimiento, especialmente los menores de 1.000 g, y supone la causa más frecuente de morbilidad respiratoria en esta población. La hipertensión pulmonar (HP) es una de las complicaciones que pueden desarrollarse en el paciente afecto de DBP, consecuencia de la disminución de la vasculatura alveolar.

En este trabajo se pretende analizar la utilidad del speckle tracking ecocardiográfico en la evaluación de la función del ventrículo derecho y de la hipertensión pulmonar secundaria en pacientes afectos de DBP.

Se inició un estudio observacional, analítico y prospectivo en el que se incluyeron, previo consentimiento informado, a RNPT menores de 32 semanas de edad gestacional. A los 28 días de vida, los pacientes se incluyeron en el grupo de casos afectos de displasia broncopulmonar o en el grupo control, en función de si precisaban O2 suplementario o no. En el momento que alcanzaron la semana 36 de edad postmenstrual o previo al alta hospitalaria, se realiza un ecocardiograma en el que se evalúan, entre otros, el strain y strain rate del ventrículo derecho estudiados mediante speckle tracking.

Se reclutaron un total de 41 pacientes, 21 en el grupo de casos y 15 en el grupo control. Los valores de strain longitudinal (GLS) y su strain rate (GLSR) son, en términos absolutos, menores en el grupo de pacientes afectos de displasia broncopulmonar. Sin embargo, en el momento actual no encontramos diferencias estadísticamente significativas.

Los nuevos métodos de evaluación de función cardiaca como el speckle tracking, son prometedores en el diagnóstico precoz de fallo ventricular. Se necesitan estudios longitudinales con mayor tamaño muestral que permitan determinar su efectividad y aplicabilidad clínica diaria en RNPT afectos de displasia broncopulmonar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-108

### SÍNDROME DE ALCAPA COMPLICADO CON ANEURISMA VENTRICULAR.

Tejero-Hernández M, Gomez-Guzman E, Yague-Martin M, Perez reviriego A

INTRODUCCIÓN: El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar(ALCAPA) es una cardiopatía congénita poco frecuente que afecta a 1 de cada 300.000 nacidos vivos.

Entre las posibles complicaciones producidas por la isquemia miocárdica, se encuentran los aneurismas ventriculares, entidad infrecuente (entre un 4-7%)(1) más prevalentes en los pacientes menores de 12 meses.

OBJETIVO: Comprobar la casuística de esta entidad en los últimos 2 años en nuestra unidad

METODOLOGÍA: Estudio retrospectivo, desde el 1 de Enero de 2018 al 31 Diciembre de 2019 en un hospital de tercer nivel, de los pacientes intervenidos de síndrome de ALCAPA.

RESULTADOS: En el tiempo estudiado, 5 paciente fueron intervenidos de síndrome de ALCAPA, encontrado la complicación estudiada en 1 paciente.

El paciente fue lactante mujer de 4 meses de edad ingresado en el hospital de origen por cansancio y sudoración con las tomas. Presentaba taquipnea a 55 rpm, taquicardia con galope y hepatomegalia.

Los resultados de las pruebas de laboratorio, incluyendo hemograma, perfil hepático y renal, hormonas tiroideas, así como el análisis de orina, fueron normales excepto los niveles de Troponina T de alta sensibilidad, y los niveles de proBNP.

La radiografía de tórax reveló cardiomegalia global y en el electrocardiograma (ECG) se encontró características de infarto anterolateral.

La ecocardiografía objetivó un ventrículo izquierdo dilatación (DDIV 45-48 mm) con una disfunción sistólica grave (fracción de eyección del 25%), insuficiencia mitral moderada, dilatación de la arteria coronaria derecha y un origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco pulmonar.

El diagnóstico fue confirmado mediante cateterismo y derivado a nuestro hospital para corrección quirúrgica. Durante su evaluación postquirúrgica se objetiva mediante ecocardiografía transtorácica un adelgazamiento discreto de la pared ventricular (<4 mm) disquinesia de la zona afectada, sin imágenes en su interior, compatible con aneurisma apical ventricular izquierdo. Dada la buena evolución del paciente, con mantenimiento de un adecuado gasto cardiaco se decidió manejo médico conservador con carvedilol, enalapril, omeprazol y ácido acetil salicílico.

CONCLUSIONES: - El síndrome de ALCAPA es una entidad infrecuente, siendo el aneurisma ventricular un hallazgo excepcional en estos pacientes y en la población Pediatrica en general.

- Todos los autores están de acuerdo con el tratamiento quirúrgico cuando el aneurisma es sintomático; sin embargo, existe controversia con respecto a los aneurismas asintomáticos, recomendándose la resección (2) para prevenir complicaciones, mientras que otros autores, no recomiendan la resección sistemática debido a la elevada mortalidad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-109

### STRAIN RATE DE VENTRÍCULO IZQUIERDO EN EL NEONATO.

<u>Gambra Arzoz M<sup>1</sup></u>, Refoyo Salicio E, Arribas Sánchez C, Ménendez Hernando C, Garrido Martínez de Salazar F, García de Yébenes Castro M, Hernández Hernández A, Moreno Villares J

<u>¹Clínica Universidad De Navarra. Madrid., Madrid, España</u>

INTRODUCCIÓN. El Speckel Tracking por ecocardiografía es una técnica que permite medir la deformación miocárdica (Strain) en las diferentes direcciones del espacio mediante marcadores acústicos. La mayor parte de las guías de ecocardiografía en adultos incluyen esta técnica dado que permite detectar la presencia de disfunción ventricular antes que la ecocardiografía convencional, es objetiva y tiene una menor variabilidad inter e intraobservador. En los últimos años ha habido un interés creciente en aplicarla al paciente neonatal, con la limitación de que los estudios que intentan establecer valores de referencia son limitados. Umael Khal et al en un metanálisis de 2019 agrupan todos ellos obteniendo valores en el recién nacido semejantes a los estandarizados para el paciente adulto.

OBJETIVOS. Describir los valores de Strain rate de ventrículo izquierdo obtenidos en recién nacidos sin cardiopatía estructural ni comorbilidad asociada.

MÉTODOS. Incluimos los recién nacidos sin patología conocida, ingresados en planta de maternidad durante un periodo de 6 meses, a los que durante las primeras 48 horas de vida se les realizó ecocardiografía convencional por auscultación de soplo sin hallarse cardiopatía. A todos los pacientes se les realizó un estudio ecocardiográfico según las guías de la Sociedad Americana de Ecocardiografía. Para el análisis del Strain Rate de ventrículo izquierdo se obtuvieron los planos apical 4C, 3C y 2 cámaras (sonda 12S, Vivid S70 ultrasound system, GE healthcare, Estados Unidos) con frame rate 95-139 frames/segundo. El análisis offline se realizó en la estación de trabajo Centricity Cardio Workflow V6.0 SP6.; 4D EchoPACTM Software Only, version 202, GE Healthcare)

RESULTADOS. Se analizaron finalmente 12 recién nacidos (se pudo analizar Strain global en 6 de ellos, Strain en 2C en 8, 3C en 8 y 4C en 8). La media del Strain longitudinal global fue 16,95% (IC 95% 14,69-19,2). Se analizó además la media de los valores de Strain obtenidos en 4C 17,1% (IC 95% 14,98-19,21%), 3C 15,45% (IC 95% 12,72-18,17) y 2C 16,58% (IC 95% 13,51-19,65). CONCLUSIONES. La media de los valores de Strain obtenidos fueron ligeramente inferiores a los valores estandarizados para pacientes adultos. Son necesarios más estudios con mayor tamaño muestral, que analicen los valores de Strain global y en 2C,3C y 4C para obtener valores estandarizados que permitan su aplicación habitual en la práctica clínica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-110

### MASA AURICULAR DERECHA EN PACIENTE ONCOLÓGICO.

<u>Gambra Arzoz M<sup>1</sup></u>, Refoyo Salicio E<sup>1</sup>, Caballeros Lam F<sup>1</sup>, De la Fuente Villena A<sup>1</sup>, Panizo Morgado E<sup>1</sup>, Vieco García A<sup>1</sup>, Alija Merillas M<sup>1</sup>, Botrán Prieto M<sup>1</sup>, Moreno Villares J<sup>1</sup>

1 Clínica Universidad De Navarra. Madrid., Madrid, España

INTRODUCCIÓN La forma más frecuente de diagnóstico de las masas cardiacas es incidental en el contexto de un estudio ecocardiográfico realizado por otro motivo. Pueden corresponder a tumores primarios (benignos o malignos) o metastásicos, o a trombos. La ecocardiografía, herramienta útil y de fácil acceso, permite caracterizar las lesiones y evaluar su impacto sobre estructuras vecinas. En ocasiones será preciso recurrir a otras pruebas de imagen para el diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO Varón de 10 años con diagnóstico de astrocitoma anaplásico de tronco cerebral. Tras radioterapia paliativa se decide tratamiento con Inmunoterapia (Pembrolizumab). Antecedente de meduloblastoma no SHH/no WNT diagnosticado 3 años antes y tratado con cirugía, radioterapia con PROTON BEAN y Vincristina semanal, y posteriormente quimioterapia con Cisplatino, Lomustina, Ciclofosfamida y Vincristina. En ecocardiografía de rutina previa al inicio del tratamiento con Pembrolizumab se identifica imagen nodular homogénea e hiperecogénica, redondeada de 18x21 mm en aurícula derecha, dependiente de pared lateral y adherida a la misma que protruye hacia vena cava inferior y válvula tricúspide, sin comprometer el llenado ventricular ni auricular. Se visualiza punta de dispositivo porta-cath independiente dicha imagen. Se decide completar estudio con resonancia que muestra lesión nodular en aurícula derecha, de 18 mm de diámetro máximo, que protruye discretamente hacia vena cava inferior, homogéneamente hipodensa en todas las secuencias, sin captación de contraste ni áreas de realce tardío de gadolinio, sugestiva de trombo intracavitario. Se decide iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular con desaparición completa de la imagen a las 8 semanas de tratamiento.

DISCUSIÓN La ecocardiografía es la herramienta diagnóstica inicial de elección en las masas cardiacas ya que permite definir el tamaño, la fijación, movilidad de la masa, así como la existencia de compromiso hemodinámico. Sin embargo, es imposible con ella definir exactamente el tipo de tumor o en ocasiones diferenciarlo de un trombo. Presentamos el caso de un paciente con factores de riesgo de trombosis (portador de port a cath con punta incluida en aurícula derecha) y antecedentes de enfermedad oncológica con imagen nodular en aurícula derecha. La localización en aurícula derecha, así como su dependencia de la pared lateral de la misma, ausencia de movilidad y protrusión hacia vena cava inferior y válvula tricúspide nos planteó el diagnóstico diferencial entre trombo o lesión tumoral (angiosarcoma o lesión metastásica). El diagnóstico final de trombo intracavitario se realizó por resonancia cardiaca.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-111

# EVALUACIÓN A LARGO PLAZO MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA EN PACIENTES CON TETRALOGÍA DE FALLOT CORREGIDOS QUIRÚRGICAMENTE.

Aurensanz Clemente E<sup>1</sup>, Perez Casares A<sup>1,2</sup>, Sanchez de Toledo J<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Sant Joan De Dèu Barcelona, Esplugues De Llobregat, España, <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Dèu Barcelona, Esplugues de Llobregat, España, <sup>3</sup>Hospital Sant Joan de Dèu Barcelona, Esplugues de Llobregat, España

OBJETIVOS: Analizar los resultados del funcionamiento del ventrículo derecho (VD) y del estado clínico a largo plazo de los pacientes con Tetralogía de Fallot (TOF) sometidos a cirugía en nuestro centro y comparar los resultados en función del momento en el que se realizó la cirugía correctora.

Material-Métodos: Se examinó para su posible inclusión a 185 pacientes con diagnóstico de TOF que habían sido intervenidos quirúrgicamente con corrección completa en el Hospital Sant Joan de Dèu de Barcelona entre enero de 2000 y marzo de 2014. Se incluyó a 58 pacientes con diagnóstico de TOF y RM realizada en el seguimiento a largo plazo. Se han analizado variables clínicas al inicio de la cirugía, y variables en el seguimiento: clínicas, morbilidad hemodinámica, arritmogénica, quirúrgica, y variables determinadas con RM. Se han dividido pacientes en cuatro grupos dependiendo de su edad en el momento en que se realizó la cirugía correctora: grupo 1=Neonatal (n=3, <2meses), grupo 2 =Reparación precoz (n=12, 2-8meses), grupo 3=Reparación tardía (n =26, >8meses), y grupo 4=Reparación tardía con cirugía paliativa previa (n=17, >8meses).

RESULTADOS: 58 RM (edad realización  $12.76 \pm 4.04$  años). Todos los pacientes tenían al menos una insuficiencia pulmonar (IP) moderada. La IP se ha correlacionado directamente con el volumen telediastólico del ventrículo derecho (r2=0.879; p <0.001). Los grupos neonatales y los paliados previamente tenían una dilatación más severa del VD que los otros pacientes (p=0.001), así como estancias más prolongadas de hospitalización (p=0.001). Al ajustar la volumetría del VD indexada al tiempo de seguimiento se observa de manera significativa que en los pacientes neonatales la dilatación del VD ocurre de manera más rápida que en los demás. No hay diferencias en la morbilidad hemodinámica, arritmogénica ni quirúrgica en los diferentes grupos. No se han encontrado diferencias en las volumetrías del VD entre los corregidos de forma precoz y los corregidos de forma tardía.

CONCLUSIONES: Aunque todos los pacientes han presentado IP, el tiempo de realización de la cirugía, a excepción de los neonatos, no se ha relacionado con la dilatación del VD y del tronco de la arteria pulmonar. La cirugía paliativa previa sí que se asocia con una dilatación más severa del VD y estancias hospitalarias más prolongadas. No se han encontrado diferencias entre los reparados precoz y tardíamente. Nuestro estudio sugiere que postponer la reparación completa de los TOF más allá de los 8 meses, no proporciona ventajas.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-112

# FIBROELASTOMA EN VÁLVULA PULMONAR EN PACIENTE INTERVENIDO DE TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS. HALLAZGO CASUAL EN RESONANCIA CARDÍACA.

<u>Rivero Jiménez N<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>1</sup>, Molina Borao I<sup>1</sup>, Ureña Vacas A<sup>1</sup>, Algar Fernández L<sup>2</sup>, Tamariz-Martel Moreno R<sup>1</sup>, del Cerro Marín M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN: Las neoplasias primarias del corazón son poco comunes, y su incidencia se estima entre el 0,001 y el 0,28%. Casi un 90% de los tumores cardíacos son benignos, siendo el mixoma el tumor cardíaco más común.

CASO CLÍNICO: Mujer de 30 años con diagnóstico de transposición de grandes arterias con CIV y displasia pulmonar. Se le realizó Rashkind en periodo neonatal y fue intevenida con técnica de Mustard a los 6 meses de edad.

En resonancia cardíaca de control protocolaria se objetivó una válvula pulmonar con velos engrosados. Entre la valva anterior y la derecha se evidenció una imagen nodular de 8 mm fijada al velo, bien delimitada, de señal hipointensa/intermedia en secuencias potenciadas en T1, intermedia en las potenciadas en T2, e hipointensa en secuencias cine-resonancia magnética cardíaca SSFP. Los hallazgos impresionaron de fibroelastoma como primera posibilidad diagnóstica. La válvula era normofuncionante, con una fracción de regurgitación del 4% y sin aceleración de flujo que indicase estenosis a dicho nivel.

COMENTARIOS: El fibroelastoma papilar es un tumor poco frecuente, con una prevalencia del 1 al 7,9% de todos los tumores primarios cardíacos. Se observa con más frecuencia en pacientes mayores de 50 años, aunque puede presentarse a cualquier. Asienta habitualmente sobre las válvulas cardíacas (siendo muy poco frecuente en la válvula pulmonar) y ocasionalmente sobre el endocardio ventricular, músculo papilar o cuerdas tendinosas. Suelen ser hallazgos casuales, pero pueden embolizar y ser causantes de angina, infarto, ictus, tromboembolismos pulmonares o muerte súbita.

La resonancia magnética cardíaca desempeña un papel fundamental en el diagnóstico, la definición y la evaluación de las masas cardíacas debido a su amplio campo de visión, resolución de contraste, versatilidad en planos de imagen y capacidad única para facilitar la discriminación de diferentes características tisulares.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-113

### EVALUACIÓN ANATÓMICA POR ANGIOTOMOGRAFÍA DEL TRUNCUS TIPO IV.

<u>Rivero Jiménez N<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>1</sup>, Molina Borao I<sup>1</sup>, Algar Fernández L<sup>2</sup>, García de Vicente A<sup>1</sup>, Ureña Vacas A<sup>1</sup>, Álvarez Fuente M<sup>1</sup>, del Cerro Marín M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN: El truncus arterioso es una cardiopatía congénita realmente rara, con una incidencia del 0,21-0,34% de las cardiopatías congénitas en recién nacidos. Cuando no existen ramas pulmonares bien definidas naciendo de la aorta ascendente, las opciones quirúrgicas van a depender de la anatomía vascular pulmonar del paciente, requiriendo pruebas de imagen como la angiotomografía, que aportan información adicional muy valiosa.

CASO CLÍNICO: Niño de 9 años con diagnóstico de Truncus tipo IV (forma extrema de Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar) enviado para completar estudio: valoración de factibilidad de diferentes técnicas quirúrgicas (paliación vs corrección).

Se realizó una angiotomografía para valorar la anatomía de su cardiopatía. Se realizó un estudio con administración de contraste en modo sincronización retrospectiva, y se realizaron reconstrucciones 3D y MPR. En el estudio, a nivel intracardíaco se objetivó una comunicación interventricular amplia de salida a nivel subaórtico, cabalgando la aorta sobre la misma. La válvula aórtica era cuadricúspide, con una cúspide de mayor tamaño, de localización posterior izquierda, de donde salía la coronaria izquierda, otra de tamaño intermedio, de localización anterior izquierda, de donde salía la coronaria derecha, y dos de menor tamaño, situados a la derecha. La raíz aórtica y la aorta estaban dilatadas.

Había una ausencia del sexto arco, con atresia de la válvula pulmonar y desconexión de ramas pulmonares. De la aorta descendente salían dos colaterales de mayor calibre que iban a unirse con el extremo más distal de las ramas pulmonares.

Con estos hallazgos se decidió hacer una cirugía reparadora con unifocalización de colaterales.

COMENTARIOS: La angiotomografía es una técnica muy valiosa en la valoración anatómica de las cardiopatías congénitas. En el caso de nuestro paciente, con un truncus tipo IV, permitió decidir el tipo de cirugía (correctora vs paliativa), valorando de forma muy completa el árbol vascular pulmonar. Así mismo se determinó la morfología de la válvula truncal y la relación de las arterias coronarias.

A pesar de que el mayor inconveniente de la angiotomografía continúa siendo la radiación, los nuevos equipos y las nuevas formas de adquisición están permitiendo disminuir la dosis recibida de forma significativa. En contrapartida, en contexto de las cardiopatías congénitas, ofrece una alta resolución anatómica ofreciendo reconstrucciones tridimensionales que facilitan la comprensión de las mismas y la planificación de las cirugías.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-114

# SÍNDROME ALCAPA SILENTE. VALORACIÓN DE ARTERIAS CORONARIAS POR DISTINTAS TÉCNICAS DE IMAGEN.

<u>Rivero Jiménez N<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>1</sup>, Molina Borao I<sup>1</sup>, Ureña Vacas A<sup>1</sup>, Algar Fernández L<sup>2</sup>, Centella Hernández T<sup>1</sup>, Lamas Hernández M<sup>1</sup>, Toledano Navarro M<sup>1</sup>, González Menchén C<sup>3</sup>, Aroca Peinado Á<sup>4</sup>, del Cerro Marín M<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España, <sup>4</sup>Alianza Hospitalaria La Paz- Ramón y Cajal, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La anomalías anatómicas coronarias tienen una incidencia del 0,6-1,3% en la población. Algunas de ellas se han relacionado con la muerte súbita, sobre todo en relación a la práctica deportiva, y en otros casos con la disfunción progresiva del ventrículo izquierdo, conduciendo a la aparición de una miocardiopatía dilatada.

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años remitida para estudio por auscultación de soplo, asintomática desde el punto de vista cardiovascular. Presentaba un soplo continuo en foco pulmonar.

El ecocardiograma mostró una arteria coronaria derecha muy dilatada naciendo adecuadamente del seno coronario derecho, con ectasia durante todo su recorrido por el tabique interventricular hasta el ápex, con salida de múltiples ramificaciones. A nivel del surco aurículoventricular izquierdo se observó una rama cuyo trayecto llevaba hasta la cara lateral del tronco pulmonar, siendo éste el origen de la coronaria izquierda. La función biventricular estaba conservada, y no existían alteraciones segmentarias de la contractibilidad.

Con el diagnóstico de síndrome ALCAPA, se realizó un AngioTC para valorar el trayecto de la coronaria izquierda y su relación con las estructuras vecinas de cara a la corrección quirúrgica.

En el AngioTC se identificó el origen de la arteria coronaria izquierda en el tronco pulmonar en su vertiente inferolateral izquierda, dividiéndose inmediatamente en la descendente anterior y la circunfleja. La descendente anterior presentaba una distribución a lo largo del surco interventricular y sus ramas se anastomosaban con las ramas distales de la arteria descendente posterior a nivel del ápex.

La paciente fue intervenida con éxito reimplantándose la coronaria izquierda en la aorta.

COMENTARIOS: El síndrome ALCAPA consiste en el nacimiento de la coronaria izquierda en el tronco pulmonar. Su diagnóstico puede hacerse por ecocardiografía, buscando un flujo diastólico originado en el tronco pulmonar, que corresponde al origen de la coronaria izquierda. Se debe pensar en esta entidad cuando un paciente presente una ectasia de la coronaria derecha y no seamos capaces de demostrar la presencia de la coronaria izquierda naciendo de su seno aórtico correspondiente. También es muy típico la presencia de múltiples colaterales a lo largo del septo interventricular. El AngioTC es la prueba gold standard para determinar el origen exacto de la coronaria izquierda en relación al tronco pulmonar de cara a determinar la factibilidad de las técnicas quirúrgicas. Hoy en día las reconstrucciones 3D permiten una fácil compresión anatómica.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-115

## TAC CORONARIO EN EL SEGUIMIENTO DE PACIENTES INTERVENIDOS DE SWITCH ARTERIAL.

<u>Arrabal Vela M<sup>1</sup></u>, Albert de la Torre L<sup>1</sup>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Aguirre Pascual E<sup>1</sup>, Serván López A<sup>1</sup>, Fernández Martínez M<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del Corazón, Instituto de Investigaciones Sanitarias (imas12), Hospital Universitario Doce de Octubre., Madrid, España

OBJETIVOS: La evaluación periódica de las arterias coronarias en los pacientes intervenidos de Trasposición de Grandes Arterias (TGA) está indicada por riesgo de patología derivada de la propia intervención (switch arterial - SA). En aquellos con coronarias únicas o de riesgo, se recomienda un TAC coronario a los 10 años de la intervención, a pesar de estar asintomáticos. En el resto de pacientes, la indicación es controvertida y no hay guías que orienten el seguimiento de los mismos. En este estudio se describen los hallazgos del TAC coronario realizado en pacientes con TGA intervenidos de SA en los últimos 8 años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo descriptivo de todos los TAC coronarios realizados durante 2011–2019, en pacientes con SA. Se analizan variables anatómicas, clínicas y hallazgos del TAC coronario.

RESULTADOS: Se incluyen 35pacientes (63% TGA simple, 14% TGA/comunicación interventricular(CIV), 23% TGA compleja). 91% intervenidos en periodo neonatal. Mediana de edad de realización del TAC: 12 años (RI 10-14), 54% tenían cardioresonancia (CRM) previa. La mayoría se realizaron bajo efecto betabloqueante (74%) y de forma prospectiva (82%). El 31% se realizó en contexto de seguimiento del paciente asintomático, con objetivo de visualizar las coronarias, el 29% como objetivo secundario a la visualización de las ramas pulmonares (que el 55% portaban stent) y el 29% buscando visualizar tanto ramas pulmonares como coronarias. Sólo en 3 pacientes se realizó motivado por sospecha de patología coronaria: uno TGA compleja previo a cirugía, con sospecha de coronaria única; otro tras captación en estudio de realce de CRM; y el tercero por dolor torácico. En los dos últimos casos se descartó enfermedad coronaria, y en el primero se confirmó el diagnóstico. En ninguno de los 35 pacientes se objetivó estenosis o patología coronaria. En el 58% se hallaron coronarias normales, en el 10% (2 TGA complejas, 1 TGA/CIV) se objetivó coronaria única y en el 32% se encontró anomalía con salida de circunfleja desde coronaria derecha.

CONCLUSIONES: En nuestra serie, el TAC coronario solicitado de rutina en pacientes asintomáticos no encontró patología coronaria. En los dos pacientes con estudio dirigido, el resultado fue también normal. Como reflexión, consideramos necesario replantearse la necesidad del estudio rutinario con TAC coronario en pacientes asintomáticos intervenidos con SA.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### **INSUFICIENCIA CARDIACA Y TRASPLANTE**

### P-116

# REVISIÓN DE LOS CASOS DE MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA EN NUESTRA POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

Brunet Garcia L<sup>1</sup>, Gran Piña F<sup>2</sup>, Betrián P<sup>2</sup>, Rosés F<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Great Ormond Street Hospital, Londres, United Kingdom, <sup>2</sup>Cardiología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, , <sup>3</sup>Royal Brompton Hospital, Londres, United Kingdom

OBJETIVOS: La miocardiopatía restrictiva (MCR) es una entidad poco frecuente en la población pediátrica. La disfunción diastólica con función sistólica normal o casi normal, dilatación auricular y grosor miocárdico normal son sus características principales. La disfunción diastólica implica una rápida progresión hacia insuficiencia cardíaca (IC) e hipertensión pulmonar (HTP), hecho que determina la mala evolución de estos pacientes. El objetivo de este estudio es la revisión de nuestra experiencia en pacientes con MCR.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de MCR entre Setiembre 2002 y Setiembre 2019. Se evaluaron datos demográficos, método de presentación, ecocardiografía y hallazgos hemodinámicos, así como evolución clínica.

RESULTADOS: Se diagnosticaron 9 casos de MCR (4 mujeres, mediana edad al diagnóstico 24.02 meses (0.00-176.03)). La mediana de seguimiento fue 95.57 meses (0.76–209.74). 8/9 (88.9%) pacientes fueron considerados MCR primarias y 1/9 (11.1%) secundaria a fibrosis endomiocárdica por esquistosomiasis. El fenotipo fue MCR pura en 6/9 (66.6%) y en 3/9 (33.3%) mixto MCR/MCNC.

22,2% (2/9) presentaban antecedentes familiares de miocardiopatía. El estudio genético fue positivo en 4/5 (80%) pacientes. En 3/4 (75%) pacientes se identificó una mutación en genes sarcoméricos y 1/4 (25%) paciente se diagnosticó de síndrome de Alstrom.

6/9 (66.6%) debutaron con clínica de IC y 8/9 (88.9%) desarrollaron HTP estimada ecocardiográficamente a través insuficiencia tricuspídea (mediana 62mmHg, 35-100). Se realizó estudio hemodinámico en 7/9 pacientes (77.7%) con los siguientes resultados (mediana): presión enclavamiento pulmonar de 25 mmHg (13-31), presión telediastólica ventrículo izquierdo de 27 mmHg (15-32), presión pulmonar mediana de 37 mmHg (17-62) e índice de resistencia vascular pulmonar de 6.10 UW•m2 (2.2-23).

1/9 (11.1%) presentó hemiparesia izquierda secundaria a complicación tromboembólica tras episodio de fibrilación auricular y 1/9 (11.1%) bloqueo aurículo-ventricular completo súbito. 5/9 (55.5%) pacientes fueron trasplantados, 1/9 (11.1%) fue éxitus súbitamente mientras estaba en lista de trasplante y 4/9 (44.4%) siguen vivos libres de trasplante con buena evolución clínica tras 15.64 meses de seguimiento (6.47-93.34).

CONCLUSIONES: Es recomendable el estudio cardiológico de los familiares de primer grado de los pacientes con MCR así como el estudio genético del caso índice por su frecuente asociación a mutaciones genéticas, principalmente en genes sarcoméricos. Debido a su mala evolución, se debe considerar de forma precoz el trasplante cardíaco como tratamiento de elección. Se debe valorar la colocación de desfibrilador implantable de manera profiláctica por el elevado riesgo de bloqueo auriculoventricular y muerte súbita en estos pacientes.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-117

# ATENCIÓN DOMICILIARIA A PACIENTES CRÍTICOS EN LISTA DE TRASPLANTE CARDIACO MEDIANTE COLABORACIÓN ENTRE DISTINTOS CENTROS.

<u>De La Vega Castro B<sup>1</sup></u>, Puertas Marín V<sup>2</sup>, Pérez Martín M<sup>2</sup>, Martino Alba R<sup>2</sup>, Agud De Dios M<sup>1</sup>, <u>García Guereta</u> L<sup>1</sup>, González Rocafort Á<sup>1</sup>, Arreo del Val V<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

OBJETIVO: Describir los resultados de la hospitalización domiciliaria en pacientes pediátricos con insuficiencia cardiaca terminal en lista de espera de trasplante cardíaco y evaluar la coordinación entre unidad de cardiología y unidad de cuidados paliativos de otro centro hospitalario.

MÉTODO: Descripción retrospectiva de los casos atendidos como experiencia inicial de forma conjunta de las dos unidades. Se describen las indicaciones de asistencia, el tiempo de seguimiento ambulatorio, los motivos de ingresos durante el periodo de seguimiento y los resultados del seguimiento (fallecimiento o trasplante)

RESULTADOS: Se exponen un total de cuatro pacientes atendidos en conjunto por ambos servicios, todos ellos en situación en lista de espera de trasplante cardiaco, portadores de vías intravenosas y dependientes de perfusiones continuas y revisiones clínicas continuadas. Los pacientes tienen edades comprendidas entre los 12 meses y los 17 años, dos recibían tratamiento con perfusión continua con milrinona por miocardiopatía dilatada terminal y por miocardiopatía restrictiva severa con resistencias vasculares pulmonares elevadas que además requirió paracentesis evacuadoras periódicas por ascitis severa. Los otros dos pacientes se tratan de un paciente con miocardiopatía dilatada en tratamiento quincenal hospitalario con levosimendán y portador de acceso venosos periférico de larga duración y un paciente que requería perfusión continua de furosemida por fontan fracasado e hipersensibilización con PRA del 98% incluido en lista de espera de trasplante con cross match virtual. El tiempo medio de seguimiento fue de 159 días con un intervalo de entre 42-438 días. Además en conjunto se realizaron seguimiento en las consultas de cardiología infantil quincenales y requirieron reingreso hospitalario tres de los cuadro pacientes, dos por empeoramiento de su situación basal y uno en dos ocasiones por infección de acceso venoso central. El resultado final, fue el trasplante en dos de los casos, fallecimiento de otro y uno continúa en lista de espera de trasplante.

CONCLUSIÓN: Aunque actualmente se trate de una experiencia inicial con pocos pacientes analizados, la sensación inicial nos parece adecuada, animándonos a continuar trabajando en esta línea y mejorar la coordinación entre nuestros servicios. Este método nos permite mantener una hospitalización domiciliaria por tiempos que en muchas ocasiones pueden ser de hasta un año, mejorando la calidad de vida tanto del paciente como de sus familiares durante la espera.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### **MISCELÁNEA**

### P-118

### LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y SUS PADRES, ¿REALMENTE CONOCEN SU ENFERMEDAD?.

<u>Fuertes Moure A<sup>1</sup></u>, Mariño García P<sup>1</sup>, Martínez Bendayán I<sup>2</sup>, Balboa Barreiro V<sup>2</sup>, Rueda Núñez F<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Materno-infantil Teresa Herrera A Coruña, Coruña, España, <sup>2</sup>Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, Coruña, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Los pacientes con cardiopatías congénitas (CC) son una población en aumento en las últimas décadas. El conocimiento de la enfermedad es clave para promover una adecuada actitud sobre la salud, existiendo una relación directa con la calidad de vida relacionada con la salud. En el caso de la población pediátrica es necesaria una correcta comprensión de la enfermedad también por sus padres. El objetivo principal del presente estudio es evaluar qué saben los niños, adolescentes y adultos jóvenes, así como su padres, sobre su cardiopatía.

MÉTODOS: Estudio descriptivo transversal durante 8 meses en un Centro Terciario de Cardiología Pediátrica. 201 padres y 181 pacientes (58 <8 años (41%niñas), 74 entre 8-14 años (49.3%niñas) y 49 >14 años (51%mujeres). Se realizó a partir de un cuestionario anónimo y voluntario.

RESULTADOS: De los <8 años nombraban adecuadamente su cardiopatía 42.9%, entendían correctamente 6.7%, ubicaban el corazón 50.9%. 82.8% se consideraban iguales a los niños de su edad. 87.7% creen que se van a curar. Se sienten bien en líneas generales el 98.2%.

Del grupo de 8-14 años nombraban bien su cardiopatía 54.8%, la comprendían 28.2% y ubicaban el corazón el 73%. 77% se consideraban iguales a los niños de su edad. 69.3% creen que se van a curar. Se sienten bien en líneas generales el 96%.

Del grupo de >14 años nombraron correctamente su cardiopatía 87.2%, la entendían 37.1% y ubicaban de forma correcta el corazón 75.5%. 67.3% se consideraban iguales a los de su edad. 45.8 % creen que se van a curar. Se sienten bien en líneas generales el 93.6%.

De los padres, 79.1% nombraban correctamente la cardiopatía, 63% la comprendían, 82.1% ubicaron el corazón. 75.6% opinan que sus hijos se sienten iguales a sus pares. 45.5% creen que sus hijos se van a curar. Consideraban que sus hijos se sentían bien en líneas generales el 83.8%.

CONCLUSIONES: Gran parte de los padres y más de la mitad de los niños mayores de 8 años, nombran correctamente la CC. La mayoría de los padres y niños-adolescentes-adultos afectos de CC ubican adecuadamente el corazón. Sin embargo, la comprensión del defecto cardiaco es inapropiada tanto en padres como en pacientes. Se debería realizar un esfuerzo por parte de los profesionales en intentar explicar las CC, adaptándose a las necesidades de cada grupo, para lograr una mayor comprensión de la enfermedad y así optimizar el comportamiento en términos de salud.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-119

# CRIBADO CARDIOLÓGICO EN NIÑOS DEPORTISTAS: 6 AÑOS DE EXPERIENCIA EN LA RIOJA.

<u>Viguera Elías D<sup>1</sup></u>, López Fernández L<sup>1</sup>, Chica Martínez S<sup>1</sup>, Ibiricu Lecumberri A<sup>1</sup>, de la Iglesia Nagore I<sup>1</sup>, Riaño Méndez B<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hopital San Pedro, Logroño, España

OBJETIVOS: La muerte súbita en deportistas menores de 35 años tiene una incidencia de 1/43.000-100.000 personas, la mayoría por causa cardiovascular. El cribado cardiológico en deportistas jóvenes para detectar dichas anomalías es una práctica recomendada por numerosas sociedades médicas y cada vez más frecuente en población infantil y adulta. El objetivo del presente estudio es averiguar la casuística en Atención Hospitalaria en relación con el programa de cribado cardiológico deportivo de La Rioja.

MATERIAL Y MÉTODOS: El programa de cribado consta de un formulario de antecedentes personales y familiares, un electrocardiograma (ECG) y una entrevista y exploración física realizada por Pediatría de Atención Primaria; los resultados se remiten al gabinete médico de las federaciones deportivas que, si no detecta anomalías, avala la aptitud deportiva; si los pediatras de Atención Primaria detectan alteraciones también derivan al paciente a Cardiología Pediátrica.

Hemos realizado un estudio descriptivo de revisión de las consultas de Cardiología Pediátrica solicitadas desde Atención Primaria por causas relacionadas con el programa de cribado en niños de 12 años que practican deporte federado en La Rioja en los años 2014-2019.

RESULTADOS: El número de niños cribados en Atención Primaria en seis años fue 5027; sólo 82 (1,6%) fueron derivados a Cardiología Pediátrica.

En consulta de Cardiología Pediátrica se revalúa a los pacientes mediante anamnesis y exploración; se realiza ecografía cardiaca al 100% de los pacientes y se repite ECG al 66%; sólo 18 pacientes precisan otras pruebas complementarias: 6 ergometrías, 5 estudios electrofisiológicos, 4 Holter, 2 estudios genéticos...

Se consideran sanos o variantes de la normalidad a 69 de los 82 niños derivados; identificándose a 13 pacientes patológicos: 5 síndromes de preexcitación (4 ablacionados), 4 bloqueos articulo-ventriculares (BAV) de 2º grado, 1 BAV de 1º grado, 1 taquicardia sinusal sintomática, 1 estenosis pulmonar con insuficiencia pulmonar leve y 1 miocardiopatía hipertrofia asimétrica (único paciente con restricción para el deporte competitivo).

El motivo de derivación más eficaz fue anomalías electrocardiográficas (11/34) frente a antecedentes familiares (3/13) y pacientes sintomáticos (3/39).

CONCLUSIONES: El 17% de los pacientes estudiados en Cardiología Pediátrica por alteración en el cribado cardiológico deportivo son patológicos, suponen un 3‰ de los pacientes incluidos en el programa de detección en Pediatría de Atención Primaria, similar a otros programas de cribado en población infantil; si bien son necesarios más estudios acerca del coste-efectividad de estos programas.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-120

### PROGRAMA DE AYUDA NO GUBERNAMENTAL A NADOR.

<u>Gutierrez-larraya Aguado F</u>, López Socarrás C, Greco Martínez R, Jerez Matas A, Teigell E, Linda Amar L <sup>1</sup>Hospital Universitario La Zarzuela, Madrid, España

OBJETIVOS: Nador se encuentra en el Reino de Marruecos, tiene 161726 habitantes, dos hospitales públicos sin servicio de cardiología pediátrica. La consanguinidad es elevada, la incidencia y prevalencia de cardiopatías congénitas es desconocida. Durante esta etapa analizada no existía diagnóstico prenatal. Los pacientes acuden con síntomas directamente al hospital o debutan neonatalmente con hipoxia sin posibilidades de atención. Los casos son remitidos a Rabat y Fez, con servicios médico-quirúrgicos para cardiopatías congénitas, pero capacidades limitadas; la mayoría de los padres no tienen recursos para afrontar viaje ni manutención.

Acudimos ante la solicitud de una ONG local (Association Al Yassmine) y una puente (Fundación Adelias) para centrar la atención en el Hopital Hassani.

MATERIAL Y METODOS. Se generaron alianzas para la logístico y economía (Fundación Sanitas) y asistencia denominando al Programa Pasillo Verde. Establecimos visitas períodicas; la primera para planificación, discutir necesidades, conocer facultativos, enfermería, personal de ONG, actividad realizada, recursos hospitalarios, composición de servicios, arquitectura, aspectos culturales y grado de compromiso del personal y autoridades. Se estableció un plan de perfil discreto con recomendación de no desarrollar localmente un programa asistencial médico quirúrgico optando por un modelo de visitas intermitentes asistenciales, con realización de exploraciones ecocardiográficas a pacientes previamente seleccionados por la cardióloga local, completando una base de datos médica y social para establecer criterios de selección de pacientes para ser derivados de forma preferente bien a nivel local, bien a España.

RESULTADOS. Se realizaron 11 visitas entre los años 2010 y 2016, cada una de tres días, la media de pacientes explorados por visita fue de 89. Solo se atendieron pacientes hasta 14 años y con cardiopatía congénita. Solo 3 pacientes fueron neonatos cuyos diagnósticos fueron DTGA (2), APSI (1); 64 pacientes se derivaron a Madrid, Hospital La Zarzuela., 1 de ellos precisó cirugía paliativa (derivación cavopulmonar) y 45 precisaron cirugía correctora (TOF 9, canal 2, CIV 26, CIV+COAO 1, CIA 4, DAP 1, ccTGA 1) y 19 cateterismo cardíaco (1 Eisenmenger, 8 CIA OS, 7 DAP, 3 COAO). No hubo mortalidad ni complicaciones reseñables. El tiempo medio de estancia en el hospital fue de 5.2 días y en España de 11 días. Hubo numerosas dificultades por aspectos culturales y gestión de pacientes. Desconocemos cuantos pacientes salieron del circuito establecido.

CONCLUSIONES. No todos los programas d necesitan desplazamiento de grandes equipos. La falta de asistencia causa una prevalencia distinta de enfermedades. Se requiere mucho esfuerzo de gestión y económico.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-121

### HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER DE HERENCIA AUTOSÓMICA RECESIVA.

<u>Iglesias Barroso M<sup>1</sup></u>, Martín Talavera M<sup>1</sup>, Marcos Fuentes L<sup>1</sup>, Coserria Sánchez J<sup>1</sup>, Guillén Rodríguez I<sup>1</sup>

\*\*Hospital Infantil Virgen Del Rocio, Sevilla, España\*\*

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Rendu-Osler-Weber o Telangiectasia hemorrágica hereditaria (HTT) se caracteriza por epístaxis de repetición, telangiectasias y malformaciones arteriovenosas. La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una manifestación poco frecuente pero severa y limitante de este cuadro que a veces es el primer síntoma.

El 85% de las HHT se asocian a mutaciones en tres genes: ENG, ACVRL1 y SAMD4. Actualmente se han identificado mutaciones en múltples genes como el GDF2 que es responsable de <1% de los casos. La herencia descrita hasta ahora es autosómica dominante (AD).

CASO CLÍNICO: Presentamos a un paciente de 5 años con epístaxis y disnea al esfuerzo cuyos padres son consanguíneos. A la exploración presenta dos pequeñas lesiones dérmicas compatibles con telangiectasias (en fascies y zona interescapular).

Por los hallazgos ecocardiográficos y por cateterismo se diagnostica de HAP (PAPm 34mmHg, test vasorreactividad negativo). Ante la sospecha de una HTT se realiza RMN craneal, TAC torácico y endoscopia sin hallazgos patológicos compatibles con HHT.

El estudio para mutaciones en los genes más frecuentemente asociados a HHT es negativo por lo que se diagnostica de HAP idiopática grupo 1 aislada, iniciando tratamiento con vasodilatadores pulmonares (Sildenafilo y Bosentan).

Posteriormente se realiza un panel de genes relacionados con la HAP hallando una mutación en homocigosis en el GDF2, así como la mutación en heterocigosis en ambos progenitores. Se realizan pruebas complementarias al paciente y a los progenitores para despistaje de malformaciones arteriovenosas que resultan ser negativas.

Tras 7 años de evolución el comportamiento es benigno tanto de la HAP (con estabilidad de los valores hemodinámicos) como de la HHT, sin aparción de nuevas lesiones .

DISCUSIÓN: La mutación en el GDF2 predispone a tener HAP. El único caso descrito en la literatura de HAP asociada a este gen en homocigosis corresponde a un paciente con HAP grave sin lesiones de HHT. Por otro lado las variantes patogénicas del GDF2 en relación a la HHT habían sido descritas en 3 casos anteriores siempre en heterocigosis.

El hallazgo de la mutación en el GDF2 en nuestro paciente, confirma la sospecha clínica inicial de HAP asociada a HHT y cambia el seguimiento del paciente.

A diferencia de lo descrito anteriormente en la bibliografía, la HHT se ha comportado como autosómica recesiva y la HAP (a pesar de ser una mutación en homocigosis) se ha comportado como un cuadro sin mal pronóstico hasta el momento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-122

# EVALUACIÓN DEL NEURODESARROLLO EN PACIENTES INTERVENIDOS DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA.

Albert De La Torre L<sup>1</sup>, Mendoza Carretero M<sup>2</sup>, Sáenz-Rico de Santiago B<sup>2</sup>, Toral Vázquez B<sup>1</sup>, Caro Bari A<sup>1</sup>, Montañés Delmás E<sup>1</sup>, Flores Fernández M<sup>1</sup>, Mendoza Soto A<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto pediátrico del Corazón, Instituto de investigación Sanitaria (imas12), Hospital Universitario Doce De Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

INTRODUCCIÓN: La evaluación del neurodesarrollo es de gran importancia en los niños con cardiopatía congénita (CC) intervenidos en el primer año de vida.

Objetivo: Conocer el grado de neurodesarrollo mediante la escala de Bayley-III (BSID-III) de los pacientes con CC intervenidos en el primer año de vida con circulación extracorpórea (CEC).

Material y métodos: Estudio prospectivo realizando una evaluación con BSID-III entre Enero y Diciembre de 2018 de pacientes intervenidos entre septiembre2015 y enero2018. Análisis de variables clínicas, quirúrgicas y de resultados del BSID-III.

RESULTADOS: 42 pacientes participaron, 29(69%) varones, todos nacidos a término. Cardiopatía: 33% comunicación interventricular, 22% transposición de grandes arterias simple(TGA), 16% tetralogía de Fallot y el 30% restante distribuidos en comunicación interauricular (10%), TGA compleja (5%), canal aurículo-ventricular completo (7%), estenosis pulmonar (2%) o anomalías del arco (5%). Todos los pacientes fueron intervenidos en el primer año, con una mediana de edad de 4meses(RI 0-7), realizándose en todos una reparación de su cardiopatía; tiempos mediana de CEC 120min(RI 84-180) y clampaje aórtico 75minutos(RI 51-113). 5 pacientes(12%) precisaron dentro del primer año reintervención quirúrgica. Mediana de ingreso tras cirugía de 14días(RI 5-20) y 8pacientes(19%) presentaron infección postoperatoria precisando tratamiento antibiótico. La mediana de edad en el momento de valoración fue de 27meses(RI 16-33), y el tiempo mediana desde la cirugía a la valoración fue de 21meses(RI 13,5-26,5). Puntuación obtenida en el BSID-III: Índice de desarrollo cognitivo (IDC): Mediana 105puntos(RI 95-110), obteniendo un resultado de IDC bajo-medio(entre 80-89) 2pacientes(5%); Índice de desarrollo del lenguaje (IDL): Mediana 86puntos(RI 83-95), con un resultado bajo-medio(entre 80-89) en 24pacientes(57%); Índice de desarrollo motor (IDM): Mediana 91(RI 84-97), con un resultado bajo-medio (80-89) en 20pacientes(48%).

Sólo 2 pacientes acudían en el momento de la valoración a un centro de atención temprana y 13(31%) a la escuela infantil.

De todo lo analizado únicamente el tiempo de estancia se asoció a una peor puntuación en el IDM [(IDM <89, mediana ingreso 14 (RI 6-24); IDM >90, mediana de ingreso 6 días (RI 5-15) p 0.03], no encontrando una asociación significativa en el resto de parámetros estudiados.

CONCLUSIÓN: En nuestra muestra, el campo cognitivo se mantiene normal en la mayoría de los pacientes evaluados, y existe una afectación en aproximadamente la mitad de los pacientes del lenguaje y del desarrollo motor. El tiempo de ingreso prolongado se asocia con puntuaciones mas bajas en el BSID-III.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-123

# COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS A MEDIO-LARGO PLAZO DE LA CIRUGÍA DE MUSTARD.

<u>Algar Fernández L<sup>1</sup></u>, Sánchez Pérez I<sup>2</sup>, Villagrá Albert A<sup>3</sup>, Pan Pérez-Villalobos J<sup>1</sup>, Ballesta Yagüe M<sup>1</sup>, Rivero Jiménez N<sup>2</sup>, Tamariz-Martel Moreno R<sup>2</sup>, Molina Borao I<sup>2</sup>, Del Cerro Marín M<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Serivicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>3</sup>Sección Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario HM Montepríncipe, Boadilla del Monte, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La intervención de switch auricular (técnica de Mustard) fue la intervención quirúrgica estándar en el tratamiento de los pacientes con D-transposición de grandes arterias en las décadas de los setenta y ochenta. Las complicaciones más habituales del procedimiento quirúrgico están relacionadas con la aparición de arritmias, disfunción ventricular o la presencia de lesiones residuales que precisan en muchos casos reintervención o procedimiento intervencionista. Pero no son las únicas complicaciones que se pueden presentar en estos pacientes, ya que la complejidad de la cardiopatía y de la técnica quirúrgica puede condicionar la aparición de otros problemas.

El objetivo de este estudio es analizar las complicaciones neurológicas a medio-largo plazo de la cirugía de Mustard y su evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo y analítico, realizado mediante la revisión de historias clínicas. Se realizó análisis estadístico con el programa estadístico SPSS. Se excluyen pacientes con patología neurológica previa a la cirugía o afectos de síndromes que asocian trastornos en el neurodesarrollo y pacientes en los que no se encontraron informes de seguimiento.

RESULTADOS: Se analizaron 167 pacientes (37% mujeres), con una mediana de edad en el momento de la intervención de 6 meses. Un 26% asociaban otro defecto cardíaco a la D-TGA y un 22% habían precisado intervención previa. La mortalidad en nuestra serie fue del 6%. El porcentaje de complicaciones neurológicas que se pueden relacionar con la cirugía es del 24%, (90% presentan buena evolución). La presencia de crisis convulsivas es la complicación más frecuente (35%), seguida de la coreoatetosis (22%) y la hemiparesia (18%). Dentro del análisis estadístico no se demostró asociación entre sexo, edad a la corrección, cardiopatía asociada, tiempo de clampaje aórtico, tiempo de circulación extracorpórea o temperatura en la hipotermia y la aparición de complicaciones neurológicas. La encefalopatía hipóxico-isquémica y la presencia de dos o más complicaciones, se asocia con peor evolución.

CONCLUSIONES: Las complicaciones neurológicas que se han analizado constituyen un pequeño porcentaje de las posibles alteraciones, recogiendo solamente las de mayor gravedad. Este estudio cuenta con importantes limitaciones, como no disponer de datos del postoperatorio inmediato ó la pérdida de seguimiento de pacientes.

La evidencia disponible sobre el riesgo de alteraciones del neurodesarrollo en estos pacientes, resalta la importancia de una estrecha monitorización, que permita la detección y tratamiento precoz. La mejora de las técnicas en cirugía cardíaca y de los cuidados postoperatorios en los últimos años ha supuesto un gran avance.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-124

# EFECTOS DE UN PROGRAMA INDIVIDUALIZADO DE REHABILITACIÓN CARDIO-RESPIRATORIA EN NIÑOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

<u>Fuertes Moure A<sup>1</sup></u>, Cabrera Sarmiento J<sup>1</sup>, Menéndez Pardiñas M<sup>1</sup>, González Méndez C<sup>1</sup>, Rueda Núñez F<sup>1</sup>

\*\*Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera A Coruña, Coruña, España\*\*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Las personas con cardiopatías congénitas (CC) presentan una capacidad funcional (CaF) disminuida (VO2 máximo disminuido) lo que representa un importante valor pronóstico, ya que constituye un factor predictor independiente de muerte y hospitalización. Los programas de Rehabilitación Cardiaca (RC) están indicados para mejorar la CaF, iniciando el ejercicio en un ambiente seguro. El objetivo del presente estudio es demostrar los efectos de un programa individualizado de RC en pacientes pediátricos con CC.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio observacional prospectivo sobre RC en Fase II para niños y adolescentes con CC complejas. Se seleccionaron pacientes que cumplieron criterios de inclusión. Se realizó ergoespirometría previo al comienzo de la RC que permitió diseñar un programa de entrenamiento individualizado. Se usó protocolo de Bruce en tapiz rodante. La intensidad del ejercicio se estableció según la frecuencia cardiaca (FC) en el primer umbral ventilatorio. Duración: 3 meses, 2 días/semana, 60 minutos/día. La RC se realizó bajo supervisión y monitorización, consistiendo en fisioterapia respiratoria, ejercicio aeróbico continuo y ejercicios de fortalecimiento. Al finalizar, se repitió ergoespiormetría cuantificando los efectos del ejercicio físico programado sobre la CaF.

RESULTADOS: Se rehabilitaron 12 pacientes (5 Tetralogía de Fallot, 3 Fontan, 4 otras CC) durante 2019, con edades de 8 a 16 años. Se objetivó: mayor tiempo de esfuerzo (+1:41 minutos), aumento de los MET (+1.42), tendencia a aumentar el VO2 de +4.4% del VO2 predicho (+2.48 ml/kg/min), aumento del pulso de oxígeno de +7.33% del predicho y tendencia al descenso de los equivalentes de O2 y CO2, descenso del VE/VCO2 slope y aumento del OUES. Todos los pacientes normalizaron el patrón en la espirometría tras la RC. En ningún caso hubo efectos adversos.

CONCLUSIONES: Existe una tendencia a mejorar los parámetros de CaF tras la RC, lo que se traduciría en una disminución de la morbilidad de las CC complejas. Se objetiva una mejora en las variables de eficiencia ventilatoria y en la espirometría tras el programa de RC.

A pesar de que la RC es una herramienta prometedora y útil que puede aportar beneficios a largo plazo en la CaF de niños y adolescentes con CC y por tanto, disminuir su morbilidad, existe aun limitada experiencia y disponibilidad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-125

# IMPACTO FAMILIAR DEL ESTUDIO GENÉTICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON MIOCARDIOPATÍAS.

 $\underline{\text{López Blázquez M}^1}$ , Pinero Díaz G $^1$ , Relaño García C $^1$ , Álvarez García-Rovés R $^1$ , Sánchez García L $^2$ , Medrano López C $^1$ 

<sup>1</sup>Cardiología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>2</sup>Universidad de Alcalá, , España

OBJETIVOS: A pesar de la falta de acuerdo años atrás respecto a las posibles consecuencias de testar genéticamente a niños, la tendencia actual es a realizar dichos estudios en el momento del diagnóstico. El objetivo de esta investigación es analizar a corto y medio plazo el impacto sobre la vida familiar de la realización de tests genéticos a niños y adolescentes con miocardiopatías.

MATERIAL Y MÉTODOS: Este estudio prospectivo incluye menores de 18 años con miocardiopatía hipertrófica, dilatada o no compactada, con estudio genético realizado de 2010 a 2012, y sus familias.

La recogida de datos se realizó mediante encuestas autoaplicadas a madres y/o padres en tres fases: antes del estudio genético, tras conocer los resultados (2010-2012), y posteriormente en 2018.

Los cuestionarios exploran datos sociodemográficos, psicológicos, funcionamiento familiar y descendencia. El análisis estadístico se llevó a cabo mediante Stata/IC15.1.

RESULTADOS: Las encuestas previas a los tests genéticos revelan como principal motivación conocer riesgos y posibles mejoras en el seguimiento de sus hijos. Entre las familias que deseaban más descendencia, el 40% afirmaba que su decisión no dependería del resultado.

Según los cuestionarios post-test, el grado de ansiedad que les supuso la prueba tuvo un resultado medio de 3.6 sobre 10, siendo de 3.9 pre-test (p=0.55).

De los 58 probandos y familias incluidos inicialmente, 48 completaron el estudio en 2018, 26 pacientes con resultado genético negativo y 22 (46%) con detección de variantes genéticas. Las encuestas finales fueron realizadas en un 77% por madres. El 94% habían completado su deseo genésico. Entre las familias sin mutaciones detectadas en su hijo/a, el 65% no tuvieron más hijos, mientras que en aquellas con mutaciones detectadas, un 86% no tuvieron más y un 9% especificó que no los tuvieron debido al resultado (p<0.05). El 46% de los encuestados con resultado genético negativo de su hijo/a y el 77% con mutaciones detectadas reportó consecuencias positivas en su vida diaria (p<0.05). El resto de encuestados declararon ausencia de repercusión, ninguno negativa. No hubo diferencias significativas respecto al impacto en su vida familiar. El 100% de los encuestados no se arrepentían del estudio genético en sus hijos, con justificaciones más frecuentes participar en investigación, obtener más información para la descendencia y asumir la enfermedad.

CONCLUSIONES: El estudio y consejo genético presentan un papel creciente en las cardiopatías familiares, también desde edades precoces, con un impacto positivo en cuanto a información y planificación familiar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-126

# DEFECTOS SEPTALES, MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA Y/O TRASTORNOS DE LA CONDUCCIÓN: AMPLIANDO EL FENOTIPO ASOCIADO A VARIANTES DE PÉRDIDA DE FUNCIÓN EN EL GEN NKX2-5.

<u>Cárdenas Reyes I<sup>1</sup></u>, Larrañaga Moreira J<sup>2</sup>, Rueda Nuñez F<sup>2,3</sup>, Ochoa J<sup>1</sup>, Lamounier Junior A<sup>1</sup>, Cicerchia M<sup>1</sup>, García Hernández S<sup>1</sup>, Brögger M<sup>1</sup>, Fernández Ferro G<sup>1</sup>, García D<sup>1</sup>, Monserrat Iglesias L<sup>1</sup>, Barriales Villa R<sup>2</sup>

1Health In Code, A Coruña, España, 2Unidad de Cardiopatías Familiares - Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España, 3Unidad de Cardiología Infantil - Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España

OBJETIVOS: El gen NKX2-5 codifica un factor de transcripción crucial tanto en la regulación de la morfogénesis cardíaca en el embrión así como en la formación y el adecuado funcionamiento del nodo auriculoventricular (AV) en el periodo postnatal. Aunque inicialmente variantes de perdida de función (tipo nonsense y frameshift) en NKX2-5, fueron asociadas exclusivamente con la presencia de defectos cardíacos congénitos, estudios recientes han ampliado el espectro de la enfermedad. El objetivo de este estudio es aumentar el conocimiento sobre el fenotipo asociado a variantes de perdida de función en NKX2-5.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hemos realizado una evaluación clínica y genética de una familia de tres generaciones con miocardiopatía no compactada, defectos septales y trastornos de la conducción AV. El probando de esta familia fue evaluado genéticamente con un panel de secuenciación masiva (NGS) que incluye 405 genes relacionados con enfermedades cardiovasculares. En familiares se evaluó la presencia de la variante mediante secuenciación Sanger. Adicionalmente, hemos revisamos de forma retrospectiva otras variantes similares en el gen que han sido identificadas en nuestro centro, evaluando el fenotipo reportado en portadores.

RESULTADOS: El probando es una mujer de 33 años con una comunicación interauricular tipo ostium secumdun corregida en la infancia, válvula aortica bicúspide y datos de miocardiopatía no compactada (MCNC) en ecocardiograma. Presentaba también episodios de bloqueo AV completo y sincopes, por lo cual se implanto un Holter subcutáneo que documentó episodios de taquicardia ventricular no sostenida y fibrilación auricular. En el estudio genético se identificó una variante de tipo frameshift en el gen NKX2-5 (c.136delT, p.Cys46Alafs\*130). En el estudio familiar se identificaron otros cinco individuos afectados todos ellos portadores de la variante confirmándose la cosegregación con la enfermedad. Adicionalmente, en nuestro centro hemos identificado otras siete variantes similares en este gen (14 probandos / 7 familias), con fenotipo similar: MCNC, defectos septales, trastornos de la conducción AV y algunos casos de muerte súbita (MS).

CONCLUSIONES: Los datos obtenidos indican que variantes de pérdida de función en el gen NKX2-5 se asocian a un fenotipo que incluye la presencia de defectos septales, con/sin trastornos de la conducción AV, y/o MCNC/dilatada, taquicardia ventricular y MS asociadas. Serían necesarios estudios prospectivos para evaluar desde el punto de vista clínico la evolución en portadores de estas variantes y su riesgo de muerte súbita, lo cual permitiría establecer pautas específicas de tratamiento y seguimiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-127

### EXPERIENCIA EN HOSPITAL TERCIARIO EN CON DISPOSITIVO KARDIA ®.

<u>Cano De Santayana Domínguez M<sup>1</sup></u>, García Cerro E<sup>1</sup>, Rojo Sombrero H<sup>1</sup> <sup>1</sup>Hospital Universitario Príncipe De Asturias, Alcalá De Henares, España

INTRODUCCIÓN: Un motivo de derivación frecuente a consultas de Cardiología Infantil es el dolor torácico y sensación de palpitaciones, generando tanto en pacientes, familiares y pediatras importante preocupación y necesidad de esclarecer etiología. En ocasiones, el obtener un electrocardiograma (ECG) coincidiendo con los síntomas descritos es complicado por la brevedad de los episodios o presentar una frecuencia muy variable.

Existen actualmente dispositivos que se pueden entregar a los pacientes para realizar ECG en cualquier lugar cuando presenten síntomas, enviándose el registro directamente al correo institucional del cardiólogo pediátrico, como el dispositivo KARDIA de Alive Cor. A través de una aplicación disponible para todos los sistemas móviles, registra una derivación ECG durante 30 segundos (ampliable a 5 minutos), pudiéndose realizar un número ilimitado de registros.

OBJETIVO: Describir nuestra experiencia desde que disponemos del dispositivo (marzo 2019 hasta enero del 2020), valorando resultados obtenidos y actitudes tomadas.

Población y métodos: se ofreció el dispositivo KARDIA en pacientes valorados en consulta de cardiología infantil por episodios de dolor torácico o palpitaciones, que presentaran al menos un episodio al mes y cuyas características dificultara el poder registrar ECG. Se entregaba el dispositivo hasta conseguirse ECG coincidiendo con síntomas descritos, con máximo plazo de préstamo de un mes.

Se trata de un estudio descriptivo, prospectivo, en el que analizamos clínica referida por el paciente, registros obtenidos y actitudes tomadas posteriormente.

Resultados: se entregó el dispositivo a un total de 11 pacientes: dos por síntomas de dolor torácico, el resto por palpitaciones. La media de edad fue 12.9 años. Cuatro pacientes se mantuvieron asintomáticos, no realizando ningún envío, mientras que el resto (7 pacientes) realizaron un total de 39 registros, realizando una media de 5,5 registros por persona. Dos pacientes realizaron envíos sin clínica similar a la que motivó el estudio, como sensación de nerviosismo, "latido raro" o mareo. Todos fueron legibles, aunque presentaran algún artefacto salvo un registro.

Los hallazgos obtenidos coincidiendo con síntomas, fueron: una taquicardia de QRS estrecho a 280 lpm, dos pacientes con extrasistolia aislada monomorfa, episodios de taquicardia sinusal y en un paciente cambio en la polaridad de la repolarización. El resto, fueron registros normales. Según el resultado obtenido, nos permitió adecuar el seguimiento o dar alta clínica.

CONCLUSIÓN: Creemos que el dispositivo KARDIA es de gran utilidad para conseguir registros ECG en pacientes seleccionados de las consultas de cardiología infantil, facilitando el realizar un diagnóstico y un adecuado seguimiento.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-128

## INMUNOPROFILAXIS FRENTE A VRS CON PALIVIZUMAB: NUESTRA EXPERIENCIA.

<u>Clavero Adell M¹</u>, Ayerza Casas A¹, López Ramón M¹, Jiménez Montañés L¹, Palanca Arias D¹ ¹Hospital Universitario Miguel Servet., Zaragoza, España

La bronquiolitis, y en concreto la desencadenada por el virus respiratorio sincitial (VRS), es la causa más frecuente de hospitalización en los menores de un año en nuestro país. Los lactantes sanos nacidos a término son los que con más frecuencia precisan hospitalización por bronquiolitis por VRS. Sin embargo, los grupos de riesgo entre los que encontramos a prematuros menores de 35 semanas de edad gestacional, afectos de displasia broncopulmonar y afectos de cardiopatías congénitas hemodinámicamente significativas son los que tienen mayor riesgo de desarrollar formas graves. Es en este tipo de pacientes en los que está indicada la inmunoprofilaxis activa mediante la administración mensual de pavilizumab durante el periodo epidémico. Con el fin de valorar la utilización y efectividad de palivizumab en nuestro centro decidimos realizar un estudio observacional descriptivo retrospectivo desde septiembre de 2016 hasta febrero de 2020, incluyendo 4 campañas de inmunización indicada desde las consultas de cardiología pediátrica. Un total de 113 pacientes afectos de cardiopatías con repercusión hemodinámica recibieron la inmunoprofilaxis. Encontramos los siguientes diagnósticos y frecuencias: comunicación interventricular (34), Tetralogía de Fallot (14), transposición de grandes arterias (12), arritmias con repercusión hemodinámica (12), coartación de aorta (9), canal auriculoventricular (5), comunicación interauricular (3), hipoplasia de ventrículo derecho (3), atresia tricuspídea (3), síndrome de Shone (3), miocardiopatías (2), ductus arterioso persistente (2), atresia pulmonar (1), estenosis pulmonar (1), aurícula única (1), hipertensión pulmonar primaria (1), hipoplasia grave de ramas pulmonares (1), fístula coronaria gigante (1), insuficiencia mitral grave (1), portador de prótesis mitral (1), truncus arterioso (1), ventrículo derecho de doble salid (1) y vena cava superior izquierda con drenaje a aurícula izquierda (1)

Estos 113 pacientes recibieron en los primeros 2 años de vida un total de 164 inmunizaciones con palivizumab. De estas 164 exposiciones al VRS en 4 campañas consecutivas, encontramos 4 casos de bronquiolitis leve que permitió manejo ambulatorio, 1 único caso que requirió ingreso en planta y ninguno caso que precisara cuidados intensivos.

Consideramos de gran importancia la utilización de palivizumab en este tipo de pacientes de alto riesgo, en el que una infección grave por VRS puede suponer un importante aumento de su morbimortalidad.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-129

# ¿QUÉ SABEN LOS PROFESORES DE EDUCACIÓN FÍSICA SOBRE LAS CARDIOPATÍAS DE SUS ALUMNOS?.

Fuertes Moure A<sup>1</sup>, Alonso Núñez J<sup>2</sup>, Rueda Núñez F<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera A Coruña, Coruña, España, <sup>2</sup>Colegio La Salle , Santiago de Compostela, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO: Los avances que se han realizado en los últimos años en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades cardiacas, han hecho que muchos niños con cardiopatías puedan llevar una vida casi normal desde el punto de vista del ejercicio físico o del deporte. Es habitual que por temor a eventos adversos estos niños sean restringidos de la práctica de actividad física en el colegio. Los profesores de Educación Física tienen un papel fundamental a la hora de integrar al niño con cardiopatía en la sociedad. Para ello, es necesario que tengan un adecuado conocimiento sobre el estado de salud de sus alumnos, conocer los límites para la práctica de ejercicio físico si los tuvieran y un adecuado conocimiento sobre las técnicas de reanimación cardiopulmonar.

El objetivo del estudio fue evaluar el conocimiento de los profesores de educación física sobre las limitaciones o adaptaciones necesarias en el grupo de pacientes con cardiopatías congénitas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo transversal realizado en un período de 2 meses en el que participan 77 profesores de educación física (44.2% diplomado o graduado en magisterio, 44.2% licenciado o graduado en ciencias del deporte, 11.6% otras titulaciones). Se realiza a partir de un cuestionario anónimo con 9 preguntas.

RESULTADOS: 76.6% afirman tener formación especifica en reanimación cardiopulmonar o en desfibrilador externo semiautomático. 66.2% de los centros evaluados disponen de DESA. 27 (35.1%) profesores tuvieron un alumno con una cardiopatía congénita en clase. De estos, solo el 53.1% tenían informe de recomendación sobre la practica deportiva/ejercicio físico. El 44.4% de estos niños necesitaron adaptación curricular. En una escala del 1 al 5 para evaluar los conocimientos sobre las limitaciones y/o riesgos que estos alumnos pueden tener en el área de educación física, 45.5% se situan en el centro, puntuando 3. En una escala del 1-5 sobre el conocimiento de protocolos de actuación con estos alumnos, más de la mitad de las respuestas se situan en la posición 2 (39%) y 3 (27.3%).

CONCLUSIONES: El conocimiento básico de algunos aspectos clínicos de los niños con cardiopatías congénitas es vital para el posterior enfoque de una Educación Física óptima. Por ello es adecuado que el profesorado tenga la información necesaria y conozca las características de estas patologías para poder mejorar su práctica docente. Se necesitan estrategias que favorezcan la comunicación y la transmisión de información entre el personal sanitario y el docente.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-130

# IMPACTO DE LAS CONSULTAS DE TELEMEDICINA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA: 10 AÑOS DE EXPERIENCIA .

<u>Collell Hernández R<sup>1</sup></u>, Marimon Blanch C<sup>1</sup>, Mora Capdevila P<sup>1</sup>, Albert Brotons D<sup>2</sup>, Rosés Noguer F<sup>2</sup> <sup>1</sup>Hu Sant Joan, Reus, España, <sup>2</sup>HU Vall Hebron, Barcelona, España

INTRODUCCIÓN: El programa de telemedicina en nuestro centro fue iniciado entre el Servicio de Cardiología Pediátrica de un Hospital de tercer nivel y la Unidad de Cardiología Pediátrica de nuestro Hospital en 2008. El proyecto consiste en consultas con ecocardiografía con el centro de referencia, usando un sistema de telemedicina en tiempo real entre un profesional y un paciente, con el soporte de otro profesional del Hospital de tercer nivel

MÉTODOS: Hemos realizado una revisión de todas las consultas de telemedicina realizadas desde el inicio del proyecto en 2008 hasta 2018, analizando la población incluida, los motivos por los cuales tuvo lugar la teleconsulta, y los diagnósticos de los pacientes consultados.

RESULTADOS: Durante estos 10 años se han realizado en nuestro centro un total de 191 consultas, el 90,6% por anomalías cardíacas estructurales y el 9,4% por trastornos arritmogénicos. De los 144 pacientes (hubo pacientes en los que se realizó más de una consulta de telemedicina), un 51,4 % eran niños y el 48,6 % niñas. El motivo más frecuente de consulta fue el seguimiento y evaluación conjunta (37,7%), seguido por la cirugía (30,4%), en un 22% se plantearon procedimientos intervencionistas, en el 9,4% para valoración de trastornos arritmogénicos y en 1 caso porque los padres pidieron una segunda opinión (0'5%). Solo hubo discrepancias menores en los diagnósticos y/ o manejo entre los profesionales de nuestro centro con respecto a los del centro de tercer nivel en el 3'5% de los casos. El 99'5% de los pacientes hubieran tenido que ser derivados al Hospital de tercer nivel para valoración,

CONCLUSIONES: En nuestra experiencia, la telecardiología en tiempo real es una herramienta realmente útil en el diagnóstico y seguimiento de los niños con cardiopatías congénitas. Sin duda tiene un papel importante en la formación continuada de los profesionales de hospitales no terciarios y tiene un impacto económico, médico y social relevante, facilitando el día a día a los pacientes y sus familias.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-131

# MOTIVOS DE DERIVACIÓN, PROCEDENCIA Y DESTINO DE LOS PACIENTES EN CONSULTA DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA EN UN HOSPITAL GENERAL.

<u>González Marín M<sup>1</sup></u>, Arrabal Vela M<sup>2</sup>, Del Castillo Vela I<sup>3</sup>, Martínez Gómez A<sup>3</sup>, Jiménez Díaz J<sup>4</sup>, Rodas Olmeda A<sup>1</sup>, Piqueras Flores J<sup>5</sup>, García Muñoz A<sup>3</sup>, Zriki Zahinos N<sup>3</sup>, Beraghi M<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Consulta de Cardiología Pedíatrica. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de Investigaciones Sanitarias (Imas12). H. Doce de Octubre, Madrid, España, <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>4</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Arritmias. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>5</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Cardiopatías Familiares. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: El desarrollo de la subespecialidad de Cardiología Pediátrica (PCAR) tiene su origen en España en los años 1965-1967 en Madrid y Barcelona (Hospitales de La Paz y Vall d'Hebron). Desde entonces se ha ido incorporando en centros tanto terciarios como periféricos. Desde su creación en nuestro hospital general en 2008, se ha precisado incrementar el número de consultas semanales. Se analiza la utilidad de la PCAR tras su implementación como consulta diaria.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo descriptivo, con inclusión de los pacientes (p) de la agenda de PCAR en los últimos 2años (15/02/2018 - 15/01/2020). Se analizan: tipo de cita (nuevo -N-; interconsulta de p ingresados -IC-, revisión -R-), edad de los pacientes, motivo de consulta (MC), diagnóstico, destino (alta -A-), periodicidad de R, pacientes actuales en seguimiento y derivación a centro de referencia (CRef) para valoración de Cirugía/Intervencionismo Cardiovascular (CICV). Se realiza análisis descriptivo con sofware SPSS versión 23, expresando los resultados en forma de porcentaje.

RESULTADOS: Del total de 3299 citas (2222p): 32.5% N, 13.7% IC y 53.8% R. Destaca un absentismo de 335p (10.2%). De las A dadas (59.4% de los niños valorados) un 58% fueron A directas y un 7.4% fueron A en R con resultados. Mediana de edad: 2.8 años (0día-17 años). Hallazgos patológicos más frecuentes: defectos septales auriculares (8.8%) y comunicación interventricular (4.6%). Derivados a CRef para valoración de CICV el 1% (32p), permaneciendo en R conjuntas con dichos centros 168p (7.6%). Los p proceden en su mayoria de centro salud (28.4%), otras consultas (18.7%) y hospitales periféricos (9.6%). MC principales: soplo (47.9%), síncope (7.7%), cardiopatía familiar (6.5%). De las IC (405): procedencia neonatología (58.8%), maternidad (21.5%); MC soplo (46.4%).

CONCLUSIONES: Como es esperable, el número de consultas/año es bastante inferior comparado con los CRef con CICV. Sin embargo, la distribución de tipo de consulta es similar: 60% revisiones y 36% de nuevas consultas en grandes hospitales frente al 53.8% y 32% respectivamente de nuestro centro. En cuanto al motivo de consulta, es similar a otras grandes series, siendo el principal motivo de derivación la auscultación de soplo (30-70% según el estudio). En nuestra serie destaca la edad de los pacientes, siendo la mediana < 3años, y el adecuado funcionamiento como consulta de alta resolución (con 58% de altas directas y sólo un 1% anual de necesidad de derivación a H. de referencia). Destaca un alto absentismo a consulta (10.2%).



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-132

# CRIBADO DE CARDIOPATÍAS FAMILIARES EN CONSULTA DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DE UN HOSPITAL GENERAL.

<u>González Marín M<sup>1</sup></u>, Arrabal Vela M<sup>2</sup>, Jiménez Díaz J<sup>3</sup>, Piqueras Flores J<sup>4</sup>, Rodas Olmeda A<sup>1</sup>, Vivo Ortega I<sup>4</sup>, Rayo Gutiérrez M<sup>4</sup>, Arizón Muñoz J<sup>4</sup>, Moreno Reig Á<sup>4</sup>, Sánchez Pérez I<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Consulta de Cardiología Pedíatrica. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Instituto Pediátrico del Corazón. Instituto de Investigaciones Sanitarias (Imas12). H. Doce de Octubre, Madrid, España, <sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Arrítmias. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>4</sup>Servicio de Cardiología. Unidad de Cardiopatías Familiares. H.General De Ciudad Real, Ciudad Real, España

OBJETIVO: Estimar la frecuencia y tipología de las cardiopatías familiares en la edad pediátrica en nuestro centro.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo de carácter retrospectivo, con inclusión de los pacientes (P) derivados o en seguimiento por sospecha o para despistaje de cardiopatía familiar (CF) en los últimos dos años (febrero 2018- febrero 2020). Se analizan: edad, origen de la derivación en la primera consulta, tipo de patología estudiada, caso índice/familiar, expresión fenotípica, si se completa valoración con estudio genético o prueba de imagen complementaria a la ecocardiografía, así como destino (alta/seguimiento). Análisis descriptivo con software SPSS, expresando los resultados cuantitativos en forma de mediana, con cuartiles como medida de dispersión, y cualitativos en porcentaje.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 153P, con una mediana de edad de 7 años (a) (cuartiles 3a-12a, mínimo 0días-máximo 15a). Un 52% fueron P nuevos. Han sido remitidos en su mayoría por pediatría y un tercio por cardiología desde la Unidad de Cardiopatías Familiares (UCF) (34% Pediatria atención primaria, 34% Pediatria hospitalaria; 32% UCF). Pudieron darse de alta el 49%, permaneciendo en seguimiento un 43% y siendo derivados un 8% a la UCF, por superar los 14a. La periodicidad de revisión fue generalmente anual. Sólo 5 pacientes fueron el caso índice, resto familiares, correspondiendo un 6% con un antecedente de Muerte Súbita familiar (MS). Se realizó resonancia magnética cardíaca en 5P. Las patologías a descartar más frecuentemente fueron la miocardiopatía (MC) (46%), seguida de aortopatía (24%), presencia de cardiopatías congénitas o isquémicas precoces (CC/Cip) en familiares de primer grado (20%) y canalopatía (9%). Por orden de frecuencia las MC más estudiadas fueron la Hipertrófica (MCH) (53%) y la Dilatada (MCD) (24%); entre las canalopatías, Síndrome (S) de Brugada (64%) y S de QT Largo (36%); y en aortopatías el estudio por familiares con válvula aórtica bicúspide (VAB) (73%). Se solicitó estudio genético en el 31% de los pacientes, siendo el resultado positivo en el 51% y de significado incierto en un 19%. Excluyendo CC/Cip y VAB, el resto de pacientes forman parte de 53 familias distintas.

CONCLUSIONES: El 49% de los niños con el motivo de consulta de CF han podido ser dados de alta bien con estudio básico de electrocardiograma y ecocardiograma +/- estudio genético. Las CF más frecuentemente estudiadas en nuestro centro son las miocardiopatías, seguida de las aortopatías y canalopatías. Destaca un 6% de niños estudiados con el antecedente de MS familiar.



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

26 al 28 de Noviembre, 2020



### P-133

### SÍNDROME DE QT LARGO: MANIFESTACIÓN CARDIACA Y NEUROLÓGICA.

<u>Garcia Gozalo M<sup>1</sup></u>, Furones Garcia M, Rodriguez Mesa M, Lorenzo Ruiz M, Bermejo Arnedo I, Huete Hernani B <sup>1</sup>Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, España

INTRODUCCION: El síndrome de QT largo (SQTL) es una canalopatía hereditaria que puede diagnosticarse de manera errónea como epilepsia cuando se manifiesta clínicamente como crisis secundarias a hipoperfusión cerebral durante la arritmia. Sin embargo, hay pacientes que pueden estar afectos tanto de SQTL, como de epilepsia, ambas causadas por disfunción de canales iónicos a dichos niveles.

CASO CLINICO: Niña de 5 años con SQTL tipo 1 por mutación en KCNQ1 en tratamiento con propranolol. Antecedentes familiares: Tío materno fallecido a los 10 años de forma súbita mientras nadaba. Madre con variante patogénica en heterocigosis del gen KCNQ1. Abuela sana portadora de la misma mutación. Hermano en estudio con QTc largo, test de bipedestación positivo, asintomático.

Ingresa para estudio por primera crisis convulsiva afebril. Se realiza RM craneal normal y electroencefalograma con actividad epileptiforme frecuente de tipo punta-onda aguda de localización frontal bilateral. Inicia tratamiento con Oxcarbazepina.

ONCLUSIONES: Varios estudios han intentado demostrar la hipótesis neurocardiogenica del SQTL que apoya que las mutaciones a nivel de los canales iónicos cambian el potencial de acción neuronal y cardiaco dando lugar a alteraciones tanto en el EEG como en el ECG:

Dentro de las variantes genéticas de SQTL existe la asociación del SQTL tipo 2 con un "fenotipo de crisis" positivo, justificado por la falta de función de la variante patogénica en el gen KCNH2, que se encuentran en las neuronas del hipocampo (1).

En relación a la variante de nuestra paciente, gen KCNQ1, que codifica canales de potasio, existen descritos algunos casos de muerte súbita asociada a epilepsia y de epilepsia focal en pacientes que portaban esta variante. Sin embargo, no puede inferirse que ambas entidades estén relacionadas (2).

Un estudio con líneas de ratón portadoras de dicha variante, demostró la presencia de estos canales defectuosos a nivel neuronal produciendo un defecto en la habilidad de las neuronas para la repolarización dando lugar a crisis y a una disregulación del control autonómico del corazón (3).

Puesto que la presencia de crisis convulsivas parece suponer un predictor independiente para el desarrollo de arritmias y de la presencia de un QTc prolongado (4), se nos plantea la cuestión:

¿Sería recomendable estudiar en todos aquellos niños con epilepsia la existencia de un posible SQTL y viceversa?