

**Figura 2.** A: taquicardia ventricular polimórfica refractaria a desfibrilación cardíaca. B: nódulos histiocitoides arritmogénicos amarillos en las valvas de la válvula tricúspide (flechas negras). C: corte histológico del ventrículo izquierdo que muestra células granulosas espumosas graves (estrella blanca) y células miocárdicas normales (estrella negra).

niños que no tenían antecedentes patológicos especiales. Estos pacientes con frecuencia presentan arritmias supraventriculares o ventriculares no controladas con los tratamientos antiarrítmicos convencionales. El síndrome de síndrome de Wolff-Parkinson-White se da en casi un 10% de los casos y puede indicar una cardiopatía difusa o marcar la gravedad. El fenotipo ecocardiográfico es variable. La miocardiopatía hipertrófica simétrica o asimétrica con un endocardio trabeculado apunta a

MH. Se describen malformaciones cardíacas (comunicación interventricular, comunicación interauricular, síndrome de Shone). Puede haber una ecocardiografía normal en una forma focal de la enfermedad. Histológicamente, la MH se caracteriza por la presencia de nódulos con más o menos dispersión en el miocardio o el endocardio<sup>2</sup>. La extirpación de los nódulos arritmogénicos es el único tratamiento que puede aportar una curación completa y la desaparición de las arritmias<sup>3</sup>. Las células histiocitoides tienen potencial arritmogénico y el tratamiento convencional de las arritmias no es efectivo. En todos los casos, el tratamiento médico ha comportado la muerte del paciente. En los pocos pacientes en que llega a aplicarse la extirpación quirúrgica, no se conoce el pronóstico a largo plazo. Se ha descrito un caso en un niño de 30 meses que se trató con trasplante cardíaco<sup>4</sup>. La etiopatogenia de la MH no está todavía claramente establecida y se la considera una enfermedad mitocondrial ligada al cromosoma X que afecta al músculo cardíaco. Esta hipótesis parece confirmarse por la asociación del síndrome MLS; un trastorno del neurodesarrollo muy poco frecuente que se asocia a lesiones eritematosas lineales cutáneas en la cara y el cuello, anomalías oculares y lesiones neurológicas, en el sexo femenino con una monosomía Xp22.3<sup>5</sup>.

Fabien Labombarda<sup>a,\*</sup>, Pascale Maragnes<sup>a</sup>, Michael Jokić<sup>b</sup> y Corinne Jeanne-Pasquier<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Département de Cardiologie, CHU de Caen, Caen, Francia

<sup>b</sup>Département de Réanimation de Pédiatrie, CHU de Caen, Caen, Francia

<sup>c</sup>Département d'Anatomie Pathologique, CHU de Caen, Caen, Francia

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [labombarda-f@chu-caen.fr](mailto:labombarda-f@chu-caen.fr) (F. Labombarda).

On-line el 25 mayo 2011

## BIBLIOGRAFÍA

- Valdes-Dapena M, Gilbert-Barnesse E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr Pathol Mol Med.* 2002;21:195-211.
- Finsterer J. Histiocytoid cardiomyopathy: a mitochondrial disorder. *Clin Cardiol.* 2008;31:225-7.
- McGregor CG, Gibson A, Caves P. Infantile cardiomyopathy with histiocytoid change in cardiac muscle cells: successful surgical intervention and prolonged survival. *Am J Card.* 1984;53:982-3.
- Zangwill SD, Trost BA, Zlotocha J, Tweddell JS, Jaquiss RD, Berger S. Orthotopic heart transplantation in a child with histiocytoid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant.* 2004;23:902-4.
- Bird LB, Krous HF, Eichenfield LF, Swallow CI, Jones MC. Female infant with oncocyctic cardiomyopathy and microphthalmia with linear skin defect (MLS): A clue to the pathogenesis of oncocyctic cardiomyopathy? *Am J Med Genet.* 1994;53:141-8.

doi:10.1016/j.recesp.2010.11.016

## Embolia pulmonar causada por un fragmento de una derivación cistoauricular

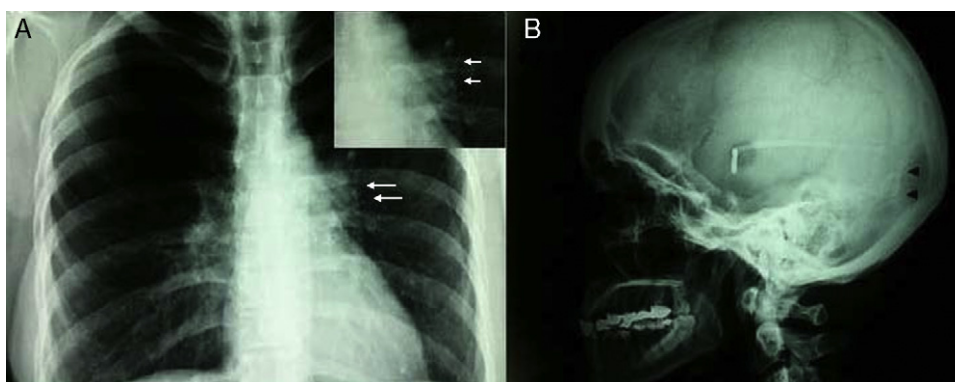
### *Pulmonary Embolism Caused by Cysto-Atrial Shunt Fragment*

Sra. Editora:

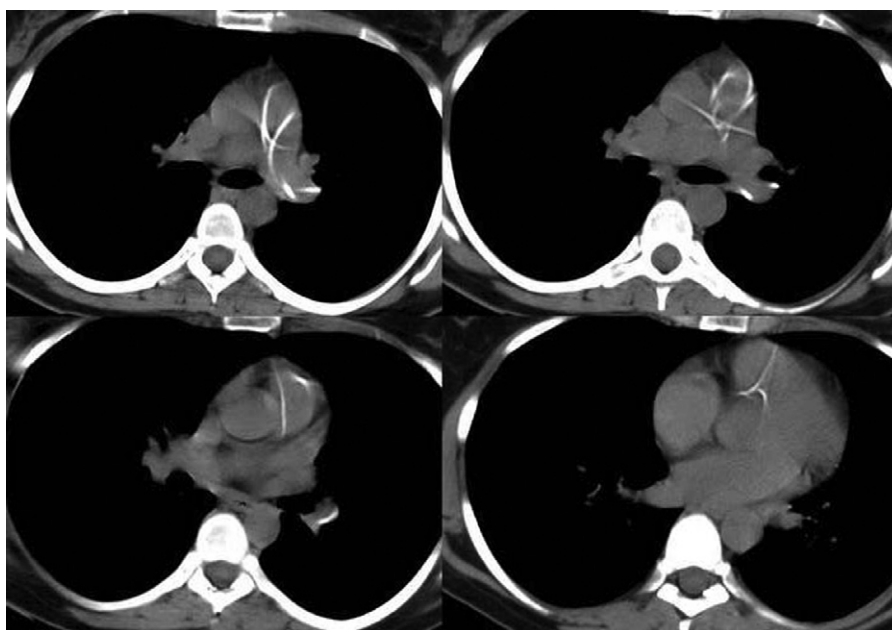
Una mujer de 40 años acudió al servicio de urgencias por cefalea y mareo de inicio brusco, acompañado de dificultad respiratoria y dolor torácico en hemitórax derecho, de características pleuríticas. La paciente tenía antecedentes de un quiste aracnoideo del lóbulo

temporal derecho tratado con una derivación cistoauricular a los 25 años de edad. Las constantes vitales se mantenían estables y el ECG era anodino.

La radiografía de tórax mostró un cuerpo extraño en el interior del hilio izquierdo, de forma serpentina y tamaño considerable (fig. 1A). La radiografía lateral del cráneo mostró una fragmentación del catéter cistoauricular a nivel del cráneo (fig. 1B). Una tomografía computarizada de tórax sin contraste mostró la presencia de un fragmento de gran tamaño de catéter embolizado en el tronco de la arteria pulmonar y la arteria pulmonar principal izquierda (fig. 2). Se practicó a la paciente una extracción percutánea urgente del fragmento, utilizando un catéter con dispositivo de asa, seguida de la



**Figura 1.** A: radiografía de tórax anteroposterior en la que se observa un cuerpo extraño de forma serpentina en el interior del hilio izquierdo (flechas). B: radiografía de perfil del cráneo en la que se observa un catéter cistoauricular fragmentado (puntas de flecha).



**Figura 2.** Tomografía computarizada de tórax que muestra una amplia embolización del catéter fragmentado en el tronco de la arteria pulmonar y la arteria pulmonar principal izquierda.

implantación de una derivación cistoperitoneal. La recuperación posterior no tuvo incidencias.

La colocación en la aurícula derecha de un catéter de derivación de líquido cefalorraquídeo constituye una alternativa bien establecida cuando la implantación peritoneal está contraindicada. La formación de un trombo cardiaco y la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica son las complicaciones cardiovasculares más frecuentes<sup>1,2</sup>. La migración de fragmentos del catéter a los vasos pulmonares es una complicación extremadamente infrecuente, que puede ser mortal y requiere un tratamiento invasivo urgente.

Antonios N. Pavlidis<sup>a,\*</sup>, Manolis S. Kallistratos<sup>a</sup>, Nikolaos Paidakakos<sup>b</sup> y Athanasios J. Manolis<sup>a,c</sup>

<sup>a</sup>Department of Cardiology, Asklepeion General Hospital, Atenas, Grecia

<sup>b</sup>Department of Neurosurgery, Asklepeion General Hospital, Atenas, Grecia

<sup>c</sup>Emory University School of Medicine, Atlanta, Georgia, Estados Unidos

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [antonispav@yahoo.com](mailto:antonispav@yahoo.com) (A.N. Pavlidis).

On-line el 12 julio 2011

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bonderman D, Skoro-Sajer N, Jakowitsch J, Adlbrecht C, Dunkler D, Taghavi S, et al. Predictors of outcome in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2007;115:2153-8.
2. Vernet O, Rilliet B. Late complications of ventriculoatrial or ventriculoperitoneal shunts. *Lancet*. 2001;358:1569-70.

doi:10.1016/j.recesp.2010.11.027