

HALLAZGOS EN MUERTE SUBITA CARDIACA^(*)

Dra. Beatriz Aguilera Tapia
Dra. M^a Paz Suárez Mier
Instituto Nacional de Toxicología. Madrid.

1. DEFINICION

Muerte súbita es aquella muerte natural que ocurre de forma inesperada en una persona sana o sin enfermedad grave conocida, en un corto espacio de tiempo desde el comienzo de los síntomas. Por la forma rápida e inesperada con que se presentan son objeto de autopsia judicial para descartar un origen violento (homicida, suicida o accidental). La muerte súbita tiene dos picos de máxima incidencia: durante el primer año de vida (Muerte súbita del lactante) y entre los 45-75 años. El 90% de las muertes súbitas del adulto son de origen cardíaco y ocurren en la primera hora desde el inicio de los síntomas, siendo muchas veces fulminantes. En España se calcula que se producen 9000 muertes súbitas cardíacas al año en personas entre 25 y 74 años (Marrugat y cols, 1999).

2. FISIOPATOLOGIA

La muerte súbita cardíaca se produce por una taquiarritmia ventricular en el 80% de los casos y por bradiarritmia o asistolia en el resto (Rodríguez Font y Viñolas, 1999). Son sustratos morfológicos para la aparición de estas arritmias la hipertrofia, alteración estructural de las fibras, fibrosis y necrosis miocárdicas presentes en la mayoría de los procesos patológicos cardíacos. Sobre estos factores estructurales han de incidir factores funcionales transitorios, que actúan como desencadenantes, tales como trastornos electrolíticos, hemodinámicos o descargas de catecolaminas. Sin embargo, el gran desarrollo de la *cardiología molecular* está empezando a descubrir las alteraciones moleculares que intervienen en la génesis de las enfermedades cardiovasculares en general y las que producen muerte súbita en particular, lo que subraya la influencia de los factores genéticos. Especial importancia tienen los descubrimientos en las arritmias familiares que producen muerte súbita con corazones estructuralmente normales.

3. ESTUDIO MACROSCOPICO DEL CORAZÓN

El diagnóstico de la patología cardíaca es macroscópico en gran medida y por ello conviene realizarlo de forma metódica y protocolizada. El corazón debe researse completo (recordad abrir tronco de la pulmonar previamente para buscar trombos) y pesarse sin grandes vasos. Para la mayoría de los procesos patológicos que vamos a ir describiendo se desaconseja la clásica apertura de las cavidades siguiendo la dirección de la corriente sanguínea. En su lugar, el corazón debe apoyarse en la mesa sobre su cara anterior y realizar cortes paralelos al surco aurículoventricular posterior comenzando desde la punta (a modo de barra de pan). Las secciones biventriculares

^(*) Documento presentado en el Curso Corto de Patología Forense: Hallazgos en muerte súbita cardíaca. XXI Congreso de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. Madrid, del 29 al 31 de mayo de 2003.

obtenidas tendrán un espesor de 1-2 cm finalizando al alcanzar los músculos papilares de la válvula mitral. De este manera obtendremos la base cardiaca cerrada y 3-4 lonchas ventriculares. La base cardiaca se abrirá entonces siguiendo la dirección de la corriente sanguínea. La aurícula derecha no debe abrirse de cava a cava, para preservar el nodo senoauricular, sino mediante corte desde la desembocadura de la vena cava inferior a la orejuela derecha. El estudio de las coronarias se realizará comenzando con el examen de los *ostia coronaria* (situación y morfología) y la permeabilidad de sus trayectos epicárdicos se pondrá de manifiesto mediante cortes transversales cada 3-4 mm, evitando la apertura longitudinal de las mismas.

Método de estudio del sistema de conducción. Para el estudio del nodo sinusal se obtiene en bloque la *cresta terminalis* que incluya 1 cm aproximadamente de la vertiente lisa de la cresta. A continuación se realizan 4 ó 5 secciones transversales de la misma comenzando por el extremo de la desembocadura de la vena cava superior. Para el estudio de la porción atrioventricular se obtiene un bloque del tabique interventricular que comprende (visto desde el lado derecho) desde la desembocadura del seno coronario hasta el músculo papilar septal de la válvula tricúspide. El bloque debe incluir 1 cm de tabique interauricular por encima del anillo valvular, y unos 2 cm de tabique interventricular por debajo. El bloque posteriormente se secciona transversalmente de forma perpendicular al anillo de la válvula tricúspide, obteniéndose de 6 a 9 cortes. Los bloques obtenidos tras el tallado son procesados de forma habitual usándose las tinciones de hematoxilina-eosina, tricrómico de Masson y, de forma optativa, una tinción para fibras elásticas.

4. CAUSAS DE MUERTE SUBITA CARDIACA

Patología de las arterias coronarias

- Ateromatosis coronaria.
- Origen anómalo. Estenosis congénita del *ostium* coronario.
- Arteria coronaria hipoplásica.
- Embolismo coronario.
- Disección coronaria.
- Arteritis.
- Lesión de arterias intramurales.
- Puentes coronarios.
- Vasoespasma coronario.

Enfermedades miocárdicas

- Miocardiopatía hipertrófica.
- Hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo.
- Cardiopatía Hipertensiva.
- Miocardiopatía dilatada.
- Miocardiopatía arritmogénica.
- Enfermedades infiltrativas: sarcoidosis, miocarditis, amiloidosis.

Enfermedades valvulares

- Estenosis aórtica.
- Prolapso mitral.
- Disfunción de válvula protésica.
- Endocarditis infecciosa.
- Tumores: Mixoma, fibroelastoma.

Sistema de Conducción

- Nodo sinusal: enfermedad de vaso pequeño, hemorragia, fibrosis.
- Nodo AV: tumores, fibrosis, calcificación distrófica.
- Displasia de la arteria del nodo AV.
- Haz de His: discontinuidad anatómica congénita o adquirida.
- Síndromes de preexcitación (Wolff-Parkinson-White).

Muerte súbita en corazones estructuralmente normales

- Síndrome QT largo.
- Síndrome de Brugada.
- Fibrilación ventricular idiopática familiar.
- Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.
- Distrofia miotónica.
- Commotio cordis.

5. PATOLOGÍA DE LAS ARTERIAS CORONARIAS

La aterosclerosis coronaria causando una cardiopatía isquémica es la causa más frecuente de muerte súbita en nuestro país a partir de los 30 años de edad, con claro predominio por el sexo masculino y generalmente sobre una población asintomática. Por ser esta patología muy conocida para el patólogo clínico, nos extenderemos más en aquellas lesiones más infrecuentes y que suelen verse más en el ámbito forense. La patología coronaria causante de la muerte súbita puede estar a nivel del origen, en el trayecto epicárdico o en las ramas intramurales.

5.1 ANOMALÍAS EN EL ORIGEN DE LAS CORONARIAS.

Frente a la muerte súbita de un lactante, niño o adolescente, especialmente si ocurre en relación con el ejercicio, es fundamental verificar el origen de las coronarias, el trayecto que siguen, la forma y situación de los *ostia* y determinar el ángulo que forman las coronarias con la pared aórtica.

Para entender por que se producen estas anomalías hay que recordar la embriogénesis de las coronarias, en que las coronarias epicárdicas se forman a partir de 3 esbozos: yemaciones que salen de los troncos arteriales, de una corona alrededor de la base y de los plexos epicárdicos.

La anomalía en el origen de las coronarias puede ser aislada o asociarse a otras malformaciones cardíacas. La forma aislada representa en una serie italiana el 2.2 % de las malformaciones cardíacas (Frescura y cols,1998). Basado en estudios angiográficos se observan anomalías en el origen coronario en el 1.5% de la población (Lipsett cols,1994).

ORIGEN DE LAS CORONARIAS EN EL TRONCO DE LA PULMONAR

Cuando las dos coronarias se originan de la arteria pulmonar es incompatible con la vida y estos casos fallecen a los pocos días del nacimiento. La variante más frecuente es que la coronaria izquierda se origine en el seno izquierdo de la arteria pulmonar y la derecha en la aórtica, anomalía que en un 70% determina el fallecimiento antes del año de vida. En el 40% la muerte es súbita, en los restantes por insuficiencia cardíaca consecutiva a la isquemia miocárdica. Son casos en los que hay una cardiomegalia y cicatriz en ventrículo izquierdo. La coronaria derecha que trata de compensar el flujo

coronario se hace prominente, tortuosa, tratando de crear una red colateral para compensar la sangre venosa que aporta la coronaria izquierda.

Nosotros hemos visto el caso de un niño de 9 años en el que la rama descendente anterior se originaba de la pulmonar, mientras que la coronaria derecha y la circunfleja lo hacían en los respectivos senos aórticos. Se trataba de un niño con desarrollo normal, que falleció tras correr subiendo unas escaleras (Morentin y cols, 2000).

ORIGEN ECTOPICO AORTICO DE UNA DE LAS CORONARIAS.

Es la anomalía coronaria que más frecuentemente se asocia a muerte súbita relacionada con el ejercicio, especialmente entre los jóvenes, representando el 3.2 % en nuestra casuística de muerte súbita asociada al deporte (Suarez Mier y Aguilera, 2002).

Existen dos variantes: las dos coronarias se originan por *ostia* separados del seno aórtico derecho o las dos coronarias del seno aórtico izquierdo (Figura 1). Cuando el trayecto de la coronaria aberrante para ir a colocarse en su sitio habitual, lo hace pasando entre los dos troncos arteriales (aorta y pulmonar), es la forma que más se asocia a muerte súbita con el ejercicio, debido a que la coronaria anómala forma un ángulo agudo con la pared aórtica y el *ostium* presenta una semivalva que ocluye más de la mitad de la superficie del ostium. En el momento del ejercicio, por la distensión aórtica el *ostium* se puede colapsar.

5.2 DISECCION ESPONTANEA DE LAS CORONARIAS

La disección espontánea de las coronarias ha sido definida como un hematoma que se produce a nivel de la capa media, que comprime la luz obstruyéndola, lo que lleva a reducción del flujo coronario y a isquemia miocárdica, en ausencia de antecedentes traumáticos o iatrogénicos.

Es una causa infrecuente de isquemia miocárdica, que en la mayoría de los casos debuta con muerte súbita y que afecta preferentemente a mujeres sanas en la edad media de la vida, sin antecedentes de patología o de factores de riesgo coronario y a veces en periodo postparto (Basso y cols, 1996). Sólo en un caso se ha descrito disección consecutiva, una durante el embarazo, la otra postparto, afectando a ambas coronarias que fueron tratadas médicamente con éxito, a pesar que se produjo infarto antero-lateral y posterior (Bac y cols, 1995).

De los 85 casos recopilados de la literatura por Thayer hasta 1987, el 79% eran mujeres, con edad media de 41 años y el 28 % estaban en puerperio y dos embarazadas (Thayer y cols, 1987). Se han descrito casos en que la disección aparece relacionada con ejercicio intenso y prolongado en un corredor con arteriograma previo normal (Sherrid y cols, 1995). Excepcionalmente se ha descrito en enfermedad de Marfan, Ehlers-Danlos, displasia fibromuscular, o con adicción a drogas de abuso, en especial cocaína. (Steinhauer y Caulfield, 2001).

Morfológicamente se caracteriza por afectar a coronarias con su estructura conservada, sin cambios ateroscleróticos. El hematoma diseca entre la capa media y la elástica externa, se acompaña de infiltrado eosinófilo adventicial, el que se localiza en la zona disecada de la pared (Figura 2). En los casos descritos en la literatura médica y en nuestra casuística, es infrecuente encontrar un desgarro intimal que pudiera ser el origen del hematoma, a diferencia de lo que ocurre con la disecciones aórticas.

La arteria descendente anterior es la más afectada y la extensión del segmento disecado es muy variable. Hay casos en que se comprometen varias arterias. Se han descritos pocos casos en que la lesión recidiva, a veces años después. En los 13 casos de

disección coronaria espontánea estudiados en el Servicio de Histopatología del Instituto de Toxicología entre 1993 y 2001, sólo dos afectaban a la coronaria derecha, uno al tronco de la coronaria izquierda, tres se limitaban a la descendente anterior y uno a la marginal izquierda. En 4 casos la disección comenzaba en la coronaria izquierda principal y se extendía por las ramas. Sólo en un caso había disección en dos coronarias. Se trataba de una mujer de 40 años en tratamiento de desintoxicación (adicción a heroína), que falleció súbitamente y en la que se encontró disección sin signos de organización de la rama derecha descendente posterior y de la marginal izquierda. En este caso, aunque ambos segmentos disecados fueron estudiados por cortes seriados, sólo se encontró desgarro intimal en la descendente posterior (Aguilera 1994).

Se desconoce el mecanismo por el que se produce la disección. No sería secuela de una vasculitis, porque el infiltrado de eosinófilos en la adventicia parece ser secundario a ella y no hay signos de inflamación ni necrosis de la capa media. El que haya casos asociados a cocaína hace postular que el vasoespasmo pudiera jugar un papel el que ha sido demostrado angiográficamente en una amplia serie reportada en Japón (Hiasa y cols, 1990). Por otra parte, se ha demostrado que durante el embarazo y con el uso de contraceptivos se producen cambios en la pared arterial, lo que explicaría la disecciones coronarias que aparecen en el puerperio.

5.3 PUENTES o TUNELES CORONARIOS

El trayecto intramiocárdico de un segmento coronario es un hallazgo muy frecuente, especialmente en la porción media de la rama izquierda descendente anterior. Es un tema muy controvertido como causa de isquemia miocárdica y muerte súbita, en general asociada con el ejercicio. Diferentes trabajos en vivo han asociado la tunelización de una coronaria con isquemia miocárdica, bloqueo AV paroxístico, taquicardia ventricular y muerte súbita (Gow, 2002). Morfológicamente se considera que puede haber sido la causa cuando, en ausencia de otra patología que explique el fallecimiento, existe un túnel a 5 mm de profundidad y existen signos de isquemia crónica en el miocardio circundante al puente con una rama descendente anterior dominante (Virmani y cols, 2001).

5.4 VASCULITIS

En el adulto, la arteritis de Takayasu es la vasculitis que más afecta a las coronarias y tiene predilección por afectar a mujeres y a los *ostia* coronarios, que ocurre en un 10-20% de los casos. La lesión de los *ostia* puede ser previa a la aparición de los síntomas general, como vimos en un caso de una chica de 24 años, que falleció tras sufrir dolor precordial (Aguilera y Argente, 2000). En niños y jóvenes, la secuela de una vasculitis en el seno de una enfermedad de Kawasaki, con aneurismas trombosados es la etiología más frecuente y tiene predilección por el sexo masculino (Virmani y cols, 2001).

6. ENFERMEDADES MIOCÁRDICAS

6.1 DISPLASIA / MIOCARDIOPATIA ARRITMOGENICA VENTRICULAR DERECHA

Es una miocardiopatía caracterizada por un reemplazo progresivo del miocardio ventricular derecho por tejido fibroadiposo, reemplazo que en su comienzo es regional

para luego hacerse global. En su evolución puede comprometer al ventrículo izquierdo. En un 35% de los casos presentan afectación familiar, con herencia autosómica dominante y penetrancia variable (Task Force,1995).

Es una miocardiopatía progresiva con un gran polimorfismo y un amplio espectro de manifestaciones clínicas y patológicas que abarca desde pacientes asintomáticos o con palpitaciones aisladas a pacientes con taquicardia ventricular monomórfica sostenida, insuficiencia cardiaca o muerte súbita que característicamente aparece en relación con el ejercicio y en pacientes asintomáticos. En su evolución puede llegar a producirse una dilatación de ambos ventrículos semejando una miocardiopatía dilatada (Corrado y cols, 2000).

Morfológicamente se caracteriza por un corazón aumentado de peso, con el ventrículo derecho dilatado, con su pared adelgazada, por el reemplazo del miocardio por tejido fibroadiposo, el que sólo está conservado a nivel de las trabéculas. En el ventrículo izquierdo la afectación se caracteriza por localizarse en la mitad o tercio subepicárdico de la pared libre, puede ser focal o extensa, formando una banda concéntrica en la que el miocardio está reemplazado por tejido fibroadiposo (Figura 3). Existen casos, en que las alteraciones macroscópicas son mínimas y el diagnóstico sólo se hace tras el estudio histológico (Burke y cols,1999), por lo que en casos en los que el diagnóstico no está claro macroscópicamente es conveniente incluir VD a diferentes niveles (tracto salida de pulmonar, tercio medio y punta de la pared anterior, lateral y posterior del ventrículo derecho). Hemos visto varios casos en que sólo está afectado el ventrículo izquierdo (Aguilera y Suárez Mier, 1999).

Su etiología es desconocida. Entre un 20 a un 60 % de los casos se encuentran pequeños focos de miocarditis, así como apoptosis de miocitos. Probablemente la miocarditis pueda desencadenar la apoptosis. Hasta el momento ya se han detectado 7 alteraciones cromosómicas en los casos familiares (Thiene y Basso, 2001).

En nuestro país es la miocardiopatía que más muertes súbitas provoca asociada al deporte siendo la causante del 16.3% de 61 casos recopilados en el INT-Madrid (Suarez-Mier y Aguilera, 2002).

Se debe hacer diagnóstico diferencial con la Lipomatosis del ventrículo derecho, lesión tan frecuente especialmente entre mujeres mayores de 40 años, entidad en la que la pared ventricular está engrosada, con cicatriz de infarto de miocardio cuando hay afectación predominante del ventrículo izquierdo. En la MCA característicamente las coronarias están permeables. Hay casos en que coexiste con una miocarditis crónica y la distinción entre estas dos entidades no siempre es posible. Probablemente muchos casos sean secundarios a una miocarditis, como ocurre con la miocardiopatía dilatada.

6.2 MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

Es una enfermedad primaria del miocardio caracterizada por hipertrofia ventricular idiopática que da lugar a un trastorno diastólico con restricción del llenado ventricular (Virmani y cols, 2001). En Estados Unidos la incidencia es de 2/1000 jóvenes, especialmente en varones de raza negra (Maron y cols. 1995a). Clínicamente suele manifestarse por dolor torácico tipo anginoso y disnea, aunque en el 25% se presenta con síncope durante el ejercicio y el 16% debutan con muerte súbita. Es la causa más frecuente de muerte súbita entre atletas americanos (Maron y cols, 1996; Van Camp y cols, 1995), mientras que en Italia y España la incidencia es mucho más baja, 2% y 6%, respectivamente (Corrado y cols, 1998; Suárez Mier y Aguilera, 2002).

El peso cardíaco suele ser superior a los 500 g, aunque existen formas sin hipertrofia. Macroscópicamente se clasifica en cuatro grupos según donde se encuentre

la hipertrofia: tipo I: hipertrofia de la parte anterior del tabique, generalmente en la base; tipo II: hipertrofia de todo el tabique, sin compromiso de la pared libre; tipo III: hipertrofia del tabique y de la pared anterior (Figura 4); tipo IV: hipertrofia de cualquier parte del ventrículo, incluyendo el apex (Virmani y cols, 2001). La más frecuente es la tipo I donde la relación entre el espesor del tabique y la pared libre es de 1,3:1. También existen casos de MCH con hipertrofia simétrica y formas de MCH sin hipertrofia (Maron y cols, 1990; McKenna y cols, 1990). Es frecuente la presencia de una placa fibrosa en el endocardio del tabique interventricular en la zona de contacto con el velo anterior de la válvula mitral. Los tres elementos microscópicos diagnósticos de la enfermedad son: el desorden de fibras miocárdicas (fibras ramificadas, en remolino, etc) en más del 5% de las fibras (Figura 5); la displasia de las arterias intramiocárdicas y los parches de fibrosis. Son las características microscópicas, sobre todo el desorden de fibras, lo que permite el diagnóstico diferencial con otras hipertrofias cardiacas como las secundarias a sobrecarga de presión (HTA) o de volumen, la hipertrofia fisiológica del deportista y la hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo (ver más adelante).

La MCH no es una sola enfermedad sino un grupo de enfermedades producidas por mutaciones de genes que codifican las proteínas del sarcómero. La expresión fenotípica de estas mutaciones depende de múltiples factores modificadores genéticos y ambientales. Se hereda con carácter autosómico dominante, de manera que la probabilidad de ser portador es de un 50%. Se ha visto una correlación genotipo-fenotipo de manera que el pronóstico de la enfermedad parece relacionado con la mutación detectada. Las mutaciones de la β -miosina se asocian a hipertrofia significativa y alta incidencia de muerte súbita y las mutaciones de la troponina T se asocian a hipertrofia ligera pero también con mal pronóstico (McKenna y Monserrat, 2000).

Son factores de riesgo de muerte súbita los antecedentes familiares de muerte súbita, antecedentes personales de síncope recurrente (en jóvenes), taquicardia ventricular no sostenida (en adultos) y respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio (en menores de 40 años).

6.3 HIPERTROFIA IDIOPATICA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

Como hemos señalado en el apartado anterior es una de las entidades que requiere el diagnóstico diferencial con la MCH. Se define como una hipertrofia concéntrica del VI, superior a la considerada fisiológica en relación al ejercicio físico, en ausencia de enfermedad valvular, isquémica o congénita, sin dilatación ventricular, desorden de fibras ni antecedentes de hipertensión arterial (Virmani y cols, 1997). Es causa frecuente de muerte súbita en relación al deporte en menores de 35 años (Virmani, 1997; Suárez Mier y Aguilera 2002). Algunos piensan que pueden ser variantes de MCH o secundarias a HTA no diagnosticadas. También se asocian al consumo de anabolizantes.

7. ENFERMEDADES VALVULARES

La muerte súbita por patología valvular es relativamente frecuente, representando el 3.6% de nuestra casuística en el INT de Madrid. Para valorar la función valvular (estenosis-insuficiencia), es fundamental examinar las válvulas antes de seccionarlas.

7.1 ESTENOSIS AORTICA

Es la primera causa de MS de origen valvular. Puede ser congénita o adquirida. Según el nivel en que se produzca la estenosis se clasifica en valvular, subvalvular y supravalvular. La estenosis aórtica valvular es la forma más frecuente y puede ser congénita, post inflamatoria o degenerativa senil:

ESTENOSIS AORTICA CALCIFICANTE SENIL

Es la causa más frecuente de estenosis aórtica en la actualidad, tras el descenso notable de la enfermedad reumática en el primer mundo. Afecta a personas mayores a partir de la séptima década de vida. No se conoce bien el mecanismo por el que se produce, pero es más frecuente entre aquellos que tienen aumentados los factores de riesgo coronario y por lo tanto coinciden ambas patologías. Afecta a válvulas tricuspídeas, que presentan masas nodulares calcificadas en los senos sigmoideos, comenzando y siendo más marcado en el seno no coronario. Se suele asociar con calcificación del anillo mitral.

ESTENOSIS AORTICA SOBRE VALVULA BICUSPIDE

La válvula aórtica bicúspide es la anomalía valvular congénita más frecuente, presente en 1-2% de la población general (Davies y Mann,1995). Se asocia a coartación aórtica en un 6% de los casos y a disección aórtica precoz. Se caracteriza por la existencia de dos velos de tamaño desigual. El mayor en un 50% de los casos presenta un rafe central, que es por donde comienza la calcificación (Figura 6) y que no debe confundirse con una fusión de comisuras de origen inflamatorio. La mitad de los casos son asintomáticos. La estenosis es la complicación más frecuente y ocurre en general unos 20 años antes comparado con la que ocurre sobre válvula tricúspide. En nuestra experiencia la muerte súbita se produce en una edad promedio de 56 años versus los 77 años en aórticas tricúspides calcificadas. También puede aparecer insuficiencia sobre válvula bicúspide calcificada. La endocarditis que es más frecuente sobre esta anomalía congénita suele ser una complicación previa a la calcificación. Otra complicación debido a la calcificación es la aparición de un bloqueo AV completo.

ESTENOSIS AORTICA POSTINFLAMATORIA

Se caracteriza por fusión de una o más comisuras valvulares con un orificio central triangular. Hay fibrosis y calcificación de los velos.

ESTENOSIS DE TIPO MIXTO E INCLASIFICABLES

En las formas mixtas se asocian lesiones postinflamatorias con calcificación senil. En las inclasificables, a falta de antecedentes clínicos, por la sola morfología no se puede precisar si se trata de una lesión adquirida o congénita o ambas.

Se considera que una estenosis aórtica, independientemente del nivel y tipo de obstrucción, es funcionalmente significativa cuando se observa hipertrofia ventricular izquierda y fibrosis miocárdica. En las estenosis valvulares, un orificio con un área menor a 0.8 cm^2 o que impida el paso de un dedo pequeño en un corazón adulto es signo de estenosis. Los antecedentes clínicos de síncope, angina, disnea o insuficiencia cardiaca congestiva apoyan la importancia de la estenosis aórtica como causa de muerte súbita. Una vez aparecidos estos síntomas el pronóstico vital es malo, con una supervivencia no mayor a los 3 años si no se hace el reemplazo valvular (Carabello y Crawford, 1997). La muerte súbita no suele ocurrir en ausencia de síntomas, pero en la revisión de nuestra casuística de MSC, hay casos asintomáticos..

7.2 PROLAPSO MITRAL

Es una patología frecuente, presente en 5-10% de la población general. En las series de MSC publicadas representa alrededor del 1% de la casuística. No es nuestra experiencia en que sólo en un caso el único hallazgo fue el prolapso mitral. En los otros casos en que fue diagnosticado, también infrecuentes, suele coincidir con una cardiopatía isquémica severa.

Se produce por el desplazamiento de los velos de la válvula mitral a la aurícula izquierda durante el sístole y en la mayor parte de los casos aparece secundario a una degeneración mixomatosa de la válvula, en la que hay depósito de glicosamino glicanos en la esponjosa. Morfológicamente se caracteriza por velos grandes, con aumento del área valvular y con cuerdas tendíneas engrosadas y elongadas. Afecta más al velo posterior. El engrosamiento de las cuerdas tendíneas hace que se produzca un roce con el endocardio ventricular, que se ve como áreas elongadas blanquecinas bajo la válvula.

La complicación más frecuente es la insuficiencia crónica que ocurre con un anillo valvular mayor a 11 cm, que se puede agravar en forma aguda si se rompe una cuerda tendínea. Esta válvula anómala es más susceptible de sufrir endocarditis infecciosa, y de desarrollar arritmias ventriculares y supraventriculares.

La muerte súbita puede ocurrir en casos de prolapso de la válvula mitral, en ausencia de signos de regurgitación. Se han formulado varias hipótesis para explicar el fallecimiento: La fricción endocárdica de las cuerdas podría desencadenar fibrilación ventricular. Se ha demostrado alta incidencia de displasia de la arteria del nodo AV en casos de prolapso mitral (Virmani y cols, 2001). Se pueden colapsar en el ejercicio, lo que ocurre en alrededor del 10% de los casos. El ejercicio físico hace que aparezca insuficiencia valvular que no se manifiesta durante el reposo (Stoddard y cols, 1995).

7.3 ENDOCARDITIS

Las endocarditis son una causa muy infrecuente de muerte súbita. Tanto la forma infecciosa como la marasmática pueden producir émbolos coronarios, en su mayoría izquierdos, que obstruyen la luz súbitamente. En las formas infecciosas se puede producir insuficiencia valvular aguda por rotura de un velo o cuerda. Excepcionalmente en las infecciosas, puede aparecer estenosis valvular cuando se forman vegetaciones gigantes, complicación que ocurre con más frecuencia sobre prótesis valvulares. En un caso hemos visto un absceso a nivel del anillo aórtico que destruye el nodo AV y se supone ha producido bloqueo completo y MS.

8. SISTEMA DE CONDUCCIÓN

La importancia de las alteraciones del sistema de conducción como causa de muerte súbita es un tema controvertido, puesto que muchas de las alteraciones descritas en el mismo en casos de muerte súbita y consideradas responsables de la misma por algunos autores, son consideradas variaciones anatómicas por otros. Esto ocurre con lesiones como la fibrosis, infiltración adiposa, el patrón fetal del nodo AV o haz de His, y las distintas posiciones y morfologías del haz de His (Figura 7)(James, 1985; Bharati y Lev, 1990; Suárez-Mier y Gamallo, 1998). La lesión del sistema de conducción que en nuestra experiencia parece más asociada a muerte súbita es la hiperplasia fibrointimal de la arteria nodal (llamada displasia cuando hay depósito de mucopolisacáridos y destrucción de la elástica interna) con estenosis significativa del vaso (>75%) (Burke y

cols, 1993; James y cols, 1974; Anderson y cols, 1981). Esta lesión puede observarse en cerca del 3% de los casos de muerte súbita cardiaca, en algunos casos asociado a stress (Cohle y cols, 2002). La isquemia secundaria del sistema de conducción podría producir bloqueos, taquiarritmias y muerte súbita (Burke y cols, 1993; James y cols, 1974). La estenosis de la arteria nodal se ha visto asociada a la miocardiopatía hipertrófica (formando parte de la lesión de pequeños vasos), a la hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo y al prolapso de la válvula mitral (Maron y cols, 1980, 1986; Burke y cols, 1997).

En algunos casos se han identificado vías accesorias directas (tipo Kent) o mediadas a través del sistema de conducción (tipo James o Mahaim) (Corrado y cols, 1996; Thiene y cols, 1983), sustrato morfológico de síndromes de preexcitación que pueden evolucionar a arritmias ventriculares y muerte súbita.

La patología tumoral primaria del sistema de conducción es muy limitada y también puede producir muerte súbita. Corresponde al tumor del nodo aurículoventricular y al tumor de células de Purkinje. El primero, conocido como mesotelioma, puede ser asintomático durante toda la vida o manifestarse con bloqueo AV o muerte súbita. De forma característica se sitúa en el tabique interauricular, en la región del nodo aurículoventricular. Microscópicamente está formado por cordones irregulares, nidos sólidos o estructuras glandulares dentro de un estroma fibroso (Burke y Virmani, 1996; Cohle y cols, 2002; Tabib y cols, 1999)(Figura 8). El tumor de células de Purkinje o miocardiopatía histiocitoide suele afectar a niñas menores de dos años y produce arritmias intratables, síndromes de preexcitación y muerte súbita. En ocasiones la sintomatología cardiaca va precedida de un cuadro pseudoviral con vómitos y diarrea o sintomatología respiratoria. La muerte se produce en horas o meses si no se interviene quirúrgicamente. Macroscópicamente los corazones suelen ser grandes con placas opacas, blanco-amarillentas de localización subendocárdica preferentemente, aunque puede estar afectado el miocardio en cualquier parte así como las demás estructuras cardiacas. Las células tumorales son grandes, poligonales, de citoplasma amplio, con inclusiones PAS positivas y núcleo irregular (Figura 9). Ha sido considerada una neoplasia de las células de Purkinje aunque últimamente se considera un trastorno metabólico congénito o adquirido de las mitocondrias de ciertos miocitos, preferentemente las células de Purkinje (Prahlow y Teot, 1993). Estudios de inmunohistoquímica han demostrado alteración en las proteínas del citoesqueleto (García Rojo y cols, 1997).

También se han descrito casos de muerte súbita por infiltrado inflamatorio del sistema de conducción, sarcoidosis o amiloidosis (Song y cols, 2001; Maturri y cols, 1992).

9. MUERTE SUBITA CARDIACA EN CORAZONES ESTRUCTURALMENTE NORMALES

Existe un grupo de arritmias familiares de base genética que pueden debutar con muerte súbita, que se caracterizan porque las alteraciones se encuentran a nivel molecular, sin que se aprecie lesión alguna en el estudio anatomopatológico. Probablemente muchas de las muertes súbitas *inexplicadas* de los jóvenes (18-20%)(Virmani y cols, 1997; Burke y cols, 1991; Morentin y cols, 2001) pertenezcan a alguna de estas entidades. Las más conocidas y en las que los avances en patología molecular han sido más espectaculares son el síndrome del QT largo y el síndrome de Brugada.

9.1 SINDROME DEL QT LARGO

Se caracteriza por alargamiento del intervalo QT en el ECG y se manifiesta por síncope, convulsiones y muerte súbita (Ackerman, 1998). Esta se produce por su evolución a una taquicardia ventricular conocida como “Torsades de pointes”. El síndrome de QT largo puede ser hereditario, esporádico o adquirido (en relación a medicamentos, alteraciones electrolíticas y otras enfermedades). Las formas hereditarias son el síndrome de Romano-Ward (autosómico dominante) y el síndrome de Jervell-Lange-Nielsen (autosómico recesivo y asociado a sordera). La taquiarritmia asociada al síndrome de QT largo con frecuencia es desencadenada por el ejercicio o una emoción intensa. El síndrome QT largo hereditario se produce por mutaciones en los genes que codifican los canales iónicos de la membrana celular. Hasta la fecha se han descrito mutaciones en 4 genes del canal del potasio y en 1 gen del canal del sodio que parecen relacionados con la expresividad clínica (mayor riesgo de muerte súbita aquellos con mutación en el gen del canal del sodio) (Towbin cols, 2001; Schwartz y cols, 2001).

9.2 SINDROME DE BRUGADA

Descrito por tres cardiólogos españoles en 1992 se caracteriza por episodios de síncope y muerte súbita en corazones estructuralmente normales, en donde el ECG presenta patrón de bloqueo de rama derecha y elevación del segmento ST en derivaciones precordiales V1 a V3 (Brugada 1992, 1998). Se estima que del 4-12% de las muertes súbitas inesperadas, sobre todo en jóvenes, pueden ser debidas a este síndrome (Brugada, 2000) siendo responsable de muchas de las muertes súbitas inexplicadas que se producen en jóvenes del sudeste asiático (Nademanee y cols, 1997). En el 60% de los pacientes diagnosticados existen familiares afectados. Se hereda con patrón autosómico dominante. Se han encontrado mutaciones en el gen SCN5A del canal del sodio (Chen y cols, 1998). La mortalidad es del 40% y el tratamiento de elección es la colocación de un desfibrilador intracavitario.

9.3 TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMORFICA CATECOLAMINERGICA

Se trata de una arritmia de base genética caracterizada por taquicardia ventricular bidireccional inducida por el stress físico y emocional, en ausencia de patología estructural, que puede degenerar en parada cardíaca y muerte súbita. Electrocardiográficamente es semejante a las arritmias asociadas a la hipercalcemia y a la toxicidad por digitálicos. Suele manifestarse en la niñez y adolescencia con síncope y, en un tercio de los casos, hay antecedentes familiares de muerte súbita juvenil y síncope inducido por el stress. Recientemente se han identificado mutaciones en el gen hRyR2 que codifica el receptor de la rianodina cardíaca, cuyo locus está en el cromosoma 1 (1q42-q43) (Priori y cols, 2001). En una forma autosómica recesiva se han descubierto mutaciones en el locus 1p13-21 (Lahat y cols, 2001).

9.4 DISTROFIA MIOTONICA (ENFERMEDAD DE STEINERT)

Es la distrofia muscular más frecuente con una prevalencia de 1/8000 personas. Clínicamente se caracteriza por miotonía, debilidad muscular, calvicie frontal, cataratas y atrofia muscular temporal, pero puede pasar desapercibida. La afectación cardíaca se

caracteriza por taquicardia ventricular sostenida, que puede evolucionar a muerte súbita en el 4% de los casos, sin alteración estructural (Virmani y cols, 2001). Las arritmias ventriculares se producen por mecanismo de reentrada a través de las ramas del sistema de conducción y el tratamiento de elección es la ablación con cateter de radiofrecuencia de la rama implicada (Merino y cols, 1998). Es una enfermedad hereditaria y el defecto genético está en el cromosoma 19 (locus 19q13.3).

9.5 COMMOTIO CORDIS

Es un raro mecanismo de muerte instantánea que se ha visto en deportistas tras recibir un golpe en la región precordial de escasa intensidad como para producir una muerte traumática. En la autopsia no se encuentra alteración estructural y la arritmia letal que se produce parece consecuencia de la transformación de la energía mecánica del proyectil en impulso eléctrico en una fase vulnerable de la repolarización o por vasoespasmo coronario (Maron y cols, 1995b; Wang y cols, 2000).

10. BIBLIOGRAFIA

1. Report of the 1995 World Health Organization International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93:841-842.
2. Ackerman MJ. The long QT syndrome: ion channel disease of the heart. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:250-269.
3. Aguilera B. Patología iatrogénica en Libro de 6º Curso de Patología, San Sebastián, editado por A. Gutierrez-Hoyos y C. Lobos, 1994.
4. Aguilera B, Argente T. Arteritis de Takayasu de la coronaria izquierda. Presentación de un caso que debuta con muerte súbita. *Cuadernos de Medicina Forense* 2000; N°20:25-29.
5. Aguilera B, Suarez-Mier MP. Miocardiopatía arritmogénica como causa de muerte súbita en España. Presentación de 21 casos. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:656-662.
6. Anderson DR, Bowie J, Dempster AG, et al. Sudden death from occlusive disease of the atrioventricular node artery. *Pathology* 1981; 13:417-421.
7. Bac DJ, Lotgering FK, Deckers JW. Spontaneous coronary artery dissection during pregnancy and post partum. *Eur Heart J* 1995;16:136-138.
8. Basso C., Morgagni GL, Thiene G. Spontaneous coronary artery dissection: a neglected cause of acute myocardial ischemia and sudden death. *Heart* 1996;75:451-454.
9. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicentric report. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391-1396.
10. Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3. A marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation* 1998; 97:457-460.
11. Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías derechas como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 275-285.
12. Bharati S, Lev M. Our findings in the conduction system in cases of sudden death. En: Bharati S, Lev M. *The cardiac conduction system in unexplained sudden death*. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company, Inc. 1990; 51-62.

13. Burke A, Farb A, Virmani R, Goodin J, Smialek JE. Sports-related and non-sports-related sudden cardiac death in young adults. *Am Heart J* 1991; 121: 568-575.
14. Burke AP, Subramanian R, Smialek J, Virmani R. Nonatherosclerotic narrowing of the atrioventricular node artery and sudden death. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:117-122.
15. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Rosai J, Sobin LH. *Atlas of tumor pathology*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 1996; 11: 112-119.
16. Burke AP, Farb A, Tang A, Smialek J, Virmani R. Fibromuscular dysplasia of small coronary arteries and fibrosis in the basilar ventricular septum in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1997; 134:282-291.
17. Burke AP, Robinson S, Radnetz S, et al. Sudden death in right ventricular dysplasia with minimal gross abnormalities. *J Forensic Sci* 1999; 44:483-443.
18. Carabello BA, Crawford FA. Valvular Heart Disease. *N Engl J Med* 1997; 3: 32-41.
19. Chen Q, Kirsh GE, Zhang D, Brugada R, Brugada J, Brugada P y cols. Genetic basis and molecular mechanism for idiopathic ventricular fibrillation. *Nature* 1998; 392:293-296.
20. Cohle SD, Suárez-Mier MP, Aguilera B. Sudden death from lesions of the cardiac conduction system. *Am J Forensic Med Pathol* 2002; 23:83-89.
21. Corrado D, Basso C, Thiene G. Pathological findings in victims of sport-related sudden cardiac death. *Sports Exercise and Injury* 1996; 2:78-86
22. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998; 339:364-369.
23. Corrado D, Fontaine G, Marcus F, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy. Need for an International Registry. *Circulation* 2000;101:101-106.
24. Davies MJ, Mann J. The pathology of the cardiac valves, en *The Cardiovascular System*, part B, New York, Churchill Livingstone, 1995, pp149-205.
25. Frescura C, Basso C, Thiene G, et al. Anomalous Origin of Coronary Arteries and the Risk of sudden death: A study based on an Autopsy Population of Congenital Heart Disease. *Human Path* 1998;29:689-695.
26. García Rojo M, Gamallo C, Moreno F. Hamartoma de células de Purkinje (Miocardiopatía histiocitoide). Presentación de un caso en una niña de 18 meses. I Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Mayo 1997.
27. Gow RM. Myocardial Bridging: Does it cause sudden death? *Cardiac Electrophysiology Review* 2002;6:112-114.
28. Hiasa Y, Otani R, Wada T. Primary coronary artery dissection: Its incidence and genesis studied by clinical and coronary angiographic findings. *Kokyu-To-Junkan* 1990;38:1127-31.
29. James TN, Hackel DB, Marshall TK. De subitaneis mortibus V: occluded AV node artery. *Circulation* 1974; 49:772-777.
30. James TN. Normal variations and pathologic changes in structure of the cardiac conduction system and their functional significance. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 71B-78B.
31. Lahat H, Eldar M, Levy-Nissenbaum E. Autosomal recessive catecholamine- or exercise-induced polymorphic ventricular tachycardia: clinical features and

- assignment of the disease gene to chromosome 1p13-21. *Circulation* 2001;103:2822-2827.
32. Lipset J, Cohle SD, Berry PJ, Byard RW. Anomalous Coronary Arteries. A multicenter Pediatric Autopsy Study. *Pediatric Path* 1994;14:287-300.
 33. Maron BJ, Roberts WC, McAllister HA, Rosing DR, Epstein SE. Sudden death in young athletes. *Circulation* 1980; 62:218-229.
 34. Maron BJ, Epstein SE, Roberts. Causes of sudden death in competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:204-214.
 35. Maron BJ, Kragel AH, Roberts WC. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy with normal left ventricular mass. *Br Heart J* 1990; 63:308-310.
 36. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. *Circulation* 1995a; 92:785-789.
 37. Maron BJ, Poliac L, Kaplan J, Mueller FO. Blunt impact to the chest leading to sudden death from cardiac arrest during sports activities. *N Engl J Med* 1995b; 333:337-342.
 38. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts W, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA* 1996; 276:199-204.
 39. Marrugat J, Elosua R, Gil M. Epidemiología de la muerte súbita cardiaca en España. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:717-725.
 40. Matturri L, Nappo A, Rossi L. Sudden death in athlete: case report about myocarditis in conduction system. *New Trends in Arrhythmias* 1992; vol III:545-547.
 41. McKenna WJ, Stewart JT, Nihoyannopoulos P, McGinty F, Davies MJ. Hypertrophic cardiomyopathy without hypertrophy: two families with myocardial disarray in the absence of increased myocardial mass. *Br Heart J* 1990; 63:287-290.
 42. McKenna WJ, Monserrat Iglesias L. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 123-130.
 43. Merino JL, Carmona JR, Fernández-Lozano I y cols. Mechanisms of sustained ventricular tachycardia in myotonic dystrophy. *Circulation* 1998; 98:541-546.
 44. Morentín B, Peciña T, Aguilera B. Muerte súbita debida al origen anómalo de la coronaria izquierda descendente anterior desde el tronco de la pulmonar en un niño de 9 años. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:294-296.
 45. Morentín B, Suárez Mier MP, Audicana C, Aguilera B, Garamendi PM, Elexpe X. Incidencia y causas de muerte súbita en menores de 36 años. *Med Clin (Barc)* 2001; 116: 281-285.
 46. Nademanee K, Veerakul G, Nimmannit S y cols. Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men. *Circulation* 1997; 96: 2595-2600.
 47. Prahlow J, Teot LA. Histiocytoid cardiomyopathy: case report and literature review. *J Forensic Sci* 1993;38:1427-1435.
 48. Priori SG, Napolitano C, Tiso N, y cols. Mutations in the cardiac ryanodine receptor gene (hRyR2) underlie catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2001; 103:196-200.

49. Rodriguez Font E, Viñolas Prat X. Causas de muerte súbita. Problemas a la hora de establecer y clasificar los tipos de muerte. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:1004-1014.
50. Schwartz PJ, Priori SG, Spazzolini C y cols. Genotype-phenotype correlation in the long QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103:89-95.
51. Sherrid MV, Mieres J, Mogtader A, et al. Onset during exercise of spontaneous artery dissection and sudden death. Occurrence in a trained athlete: case report and review of prior cases. *Chest* 1995;108:284-7.
52. Song Y, Laaksonen H, Saukko P, Toivonen S, Zhu J. Histopathological findings of cardiac conduction system of 150 Finns. *Forensic Sci Int* 2001; 119:310-317.
53. Steinhauert JR, Caulfield J. Spontaneous coronary artery dissection associated with cocaine use: A case report and brief review. *Cardiovascular Pathology* 2001;10:141-145.
54. Stoddard MF, Prince Ch, Dillon S, et al. Exercise-Induced Mitral Regurgitation is a Predictor of Morbid Events in Subjects with Mitral Valve Prolapse. *JACC* 1995;25:693-9.
55. Suárez-Mier MP, Gamallo C. Atrioventricular node fetal dispersion and His bundle fragmentation of the cardiac conduction system in sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1885-1890.
56. Suárez-Mier MP, Aguilera B. Causas de muerte súbita asociada al deporte en España. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55:347-358.
57. Tabib A, Miras A, Taniere P, Loire R. Undetected cardiac lesions cause unexpected sudden cardiac death during occasional sport activity. A report on 80 cases. *Eur Heart J* 1999; 20:900-903.
58. Thayer JO, Healey RW, Maggs PR. Spontaneous Coronary Dissection. Collective Review. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 97-102.
59. Thiene G, Pennelli N, Rossi L: Cardiac conduction system abnormalities as a possible cause of sudden death in young athletes. *Hum Pathol* 1983; 14:704-709.
60. Thiene G, Basso C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: An update. *Cardiovascular Pathology* 2001;10:109-117.
61. Towbin JA, Wang Z, Li H. Genotype and severity of long QT syndrome. *Drug Metab Dispos* 2001; 29: 574-579.
62. Van Camp SP, Bloor CM, Mueller FO, Cantu RC, Olson HG. Nontraumatic sports death in high school and college athletes. *Med Sci Sports Exerc* 1995; 27:641-647.
63. Virmani R, Burke AP, Farb, A, Kark JA. Causes of sudden death in young and middle-aged competitive athletes. *Cardiol Clin* 1997; 15:439-466.
64. Virmani R, Burke A, Frab A, Atkinson J. *Cardiovascular Pathology*, Second Edition, Volumen 40 in the series Major Problems in Pathology Saunders company, Philadelphia, 2001.
65. Wang JN, Tsai YC, Chen SL, Chen Y, Lin CS, Wu JM. Dangerous impact-commotio cordis. *Cardiology* 2000; 93:124-126.

**CURSO CORTO. PATOLOGIA FORENSE
HALLAZGOS EN MUERTE SUBITA CARDIACA
B. Aguilera, MP. Suárez Mier**



Figura 1. Varón de 14 años. Origen anómalo de la coronaria derecha en el seno coronario izquierdo.

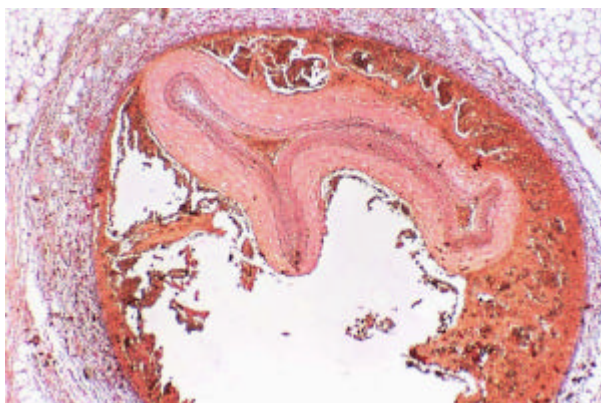


Figura 2. Disección de la coronaria descendente anterior con colapso de la luz en mujer puérpera de 30 años.



Figura 3. Varón de 23 años. Miocardiopatía Arritmogénica con afectación subepicárdica circunferencial del VI y transmural del VD.



Figura 6. Mujer de 63 años. Estenosis aórtica por válvula bicúspide calcificada. Rafe central en el velo situado a la izquierda de la fotografía.

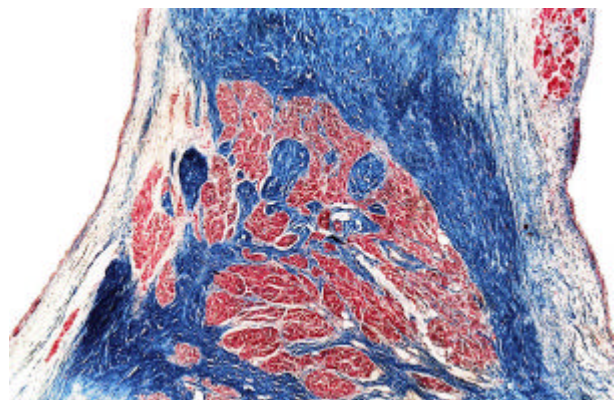


Figura 7. Hoja de VVc incluído dentro del



Figura 8. Tumor del nodo AV situado en el tabique interauricular y constituido por glándulas secretoras y nidos escamosos. A la izquierda del tumor se observa el nodo AV entrando en el cuerpo fibroso (entre flechas). Se observó en una mujer de 25 años con antecedentes de bloqueo AV desde los 14 años

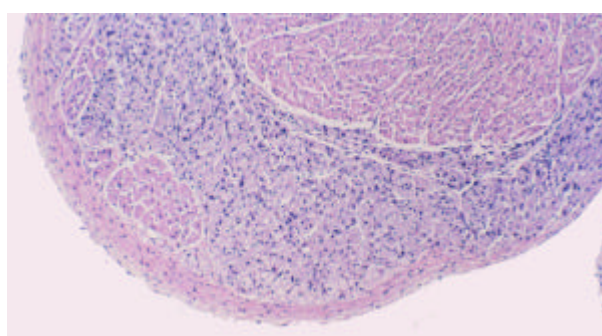


Figura 9. Miocardiopatía histiocitoide o tumor de células de Purkinje. Nidos subendocárdicos de células poligonales semejantes a los histiocitos. Fue el responsable de la muerte súbita en la cuna de una niña de 83 días de vida.