

recho o biventricular. Puede presentarse fibrilación ventricular en cualquier etapa. Los estudios de correlación genotipo-fenotipo han permitido identificar variantes biventriculares y predominantes del ventrículo izquierdo, lo que refuerza el uso del término más amplio de MA.

Debido a que no existe una «prueba de oro» para llegar al diagnóstico de MA, se han combinado múltiples categorías de información diagnóstica y se han actualizado sus criterios recientemente, para mejorar la sensibilidad diagnóstica y mantener la especificidad. Entre las herramientas diagnósticas, la resonancia magnética cardíaca con contraste juega un papel importante en la detección de formas dominantes izquierdas de MA, incluso antes de que aparezcan las alteraciones morfofuncionales.

Los principales diagnósticos diferenciales son la taquicardia idiopática del tracto de salida del ventrículo derecho, la miocarditis, la sarcoidosis, la miocardiopatía dilatada, el infarto de ventrículo derecho, las cardiopatías congénitas con sobrecarga del ventrículo derecho y el corazón de atleta. Una prueba genética positiva en el paciente afectado con MA permite la identificación temprana de portadores asintomáticos mediante el cribado genético en cascada de los miembros de la familia. La estratificación del riesgo continúa siendo un desafío clínico importante y los fármacos antiarrítmicos, la ablación con catéter y el desfibrilador-cardioversor implantable constituyen las herramientas terapéuticas actualmente disponibles. La suspensión de la actividad deportiva salva vidas, ya que el esfuerzo es un desencadenante importante no solo de la inestabilidad eléctrica, sino también del inicio y la progresión de la enfermedad.

La exposición en este conclave tratará sobre el conocimiento actual de esta rara miocardiopatía, y se sugerirá un flujograma para los médicos de atención primaria, forenses, patólogos en general, y genetistas.

### CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno

### BIBLIOGRAFÍA

1. Basso C, Corrado D, Marcus FI, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373(9671):1289-300.
2. Basso C, Thiene G, Corrado D, Angelini A, Nava A, Valente M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Dysplasia, dystrophy or myocarditis? *Circulation*. 1996;94(5):983-91.
3. Pilichou K, Thiene G, Bauce B, Rigato I, Lazzarini E, Migliore F, *et al*. Arrhythmogenic cardiomyopathy. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2016 [citado 30 Oct 2016];11:33. Disponible en: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4818879/pdf/13023\\_2016\\_Article\\_407.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4818879/pdf/13023_2016_Article_407.pdf)
4. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med*. 1988;318(3):129-33.
5. Thiene G. The research venture in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: A paradigm of translational medicine. *Eur Heart J*. 2015;36(14):837-46.

## Función del Técnico de Anatomía Patológica en la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita

### *Function of the Pathological Anatomy Technician in the Sudden Death Risk-Assessment Unit*

Téc. Jennifer Sancho Jiménez✉, Téc. Yolanda Abellán Pinar, Dr. Jose L. Soler Liesa, Dra. Pilar Molina Aguilar y Dr. Jose M. Ortiz Criado

Instituto de Medicina Legal de Valencia, España.

Recibido: 18 de abril de 2017

*Palabras clave:* Técnicos medios en salud, Anatomía Patológica, Muerte súbita cardíaca,

Aceptado: 18 de mayo de 2017

Riesgo, Patología Forense, Autopsia  
*Key words:* Allied health personnel, Pathology, Sudden cardiac death, Risk, Forensic Pathology, Autopsy

**Sr. Editor:**

La muerte súbita cardíaca se define como la muerte natural por causas cardíacas, que ocurre de forma súbita e inesperada en un individuo con una cardiopatía de base, conocida o no, en un intervalo de menos de una hora desde el inicio de los síntomas<sup>1</sup>. Dentro de esta se destaca la muerte súbita en lactantes, que se clasifica en tres grupos: muertes de causa explicada, muerte indeterminada y síndrome de muerte súbita del lactante (categorías I y II de San Diego). Esta última se define como la muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que ocurre aparentemente durante el sueño y permanece sin explicación después de la realización de una minuciosa investigación *post mortem*, que incluye la práctica de la autopsia, el examen del lugar del fallecimiento y la revisión de la historia clínica<sup>2</sup>.

En un porcentaje de estas muertes súbitas existe una causa genética y, por tanto, el estudio en mayor profundidad de estos casos y de sus familiares puede orientar el diagnóstico y prevenir futuros eventos. Este hecho supuso la creación de grupos multidisciplinarios para enfrentar, de forma integral, la investigación *post mortem* y el estudio familiar, y debido a la importancia de estos casos, en la comunidad valenciana se creó en 2008 la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar (UVRMSF) como grupo de investigación de esta enfermedad, integrado por distintos especialistas en diversos campos de la medicina como: forenses, patólogos, genetistas, microbiólogos, cardiólogos, pediatras y bioquímicos, entre otros, donde se incluyen los técnicos especialistas en anatomía patológica y citología (TEAP) de la Sección de Histopatología Forense del Servicio de Patología del Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Valencia, España. Con ello se persigue un doble objetivo, determinar correctamente la causa de la muerte y detectar afectación familiar subclínica.

La realización de la autopsia forense se realiza siguiendo las guías de muerte súbita cardíaca de la Asociación Europea de Patología Cardiovascular, con toma de muestras para el estudio histológico, toxicológico, microbiológico, bioquímico, biología molecular y genético<sup>1,2</sup>.

Durante los años 2008-2016 han sido estudiados

un total de 995 casos por la subunidad forense de la UVRMSF en el Instituto de Medicina Legal de Valencia.

La actuación del TEAP dentro del Servicio de Patología Forense no sólo se limita a las funciones del procesamiento de tejidos, corte y tinción de las muestras procedentes de las autopsias médico-legales, comunes a cualquier laboratorio de Anatomía Patológica o de Histopatología Forense, sino que han ido en aumento. Con el paso de los años la formación de estos profesionales se ha ampliado y especializado, tanto en el campo de las autopsias como en el mismo laboratorio. Una de las funciones más importantes que se lleva a cabo durante este procedimiento es la colaboración con el médico forense en el examen externo con estudio fotográfico, dónde se toman imágenes del cadáver en posición decúbiteo supino y prono, de las lesiones externas propias de la reanimación cardiopulmonar, si existieran, de las ropas y del sudario. Además, la recogida de datos antropométricos (talla y perímetros abdominal, de la cadera y la cintura), toma de muestras antes de la apertura del cadáver para estudios toxicológicos, bioquímicos, microbiológicos, genéticos, y otros (sangre periférica, humor vítreo, orina, muestra de cabello, exudado nasofaríngeo) y la participación activa en la disección de cavidades y órganos en el examen interno<sup>3</sup>. Esto incluye el pesaje de las vísceras y la toma de muestras de diferentes tejidos para congelación y conservación/fijación en formol, hasta su posterior estudio<sup>4</sup>.

También es importante revisar todos los apartados del protocolo y comprobar que se han realizado cada una de las tomas de muestras que este indica, etiquetándolas adecuadamente para su procesamiento con vistas a los diferentes estudios analíticos, con posterior control, registro y distribución a los diferentes laboratorios internos y de referencia.

En el laboratorio, el TEAP se encarga del registro de los casos en la base de datos de muerte súbita, donde se detalla la distribución y localización de las muestras, los datos obtenidos en el levantamiento del cadáver y en la autopsia, y se registran los resultados de todas las pruebas complementarias. Además, remite las muestras a otros laboratorios y se encarga de tallar (que incluye descripción macroscópica) y fotografiar las muestras, así como de reali-

zar el estudio cardíaco y neurológico, bajo la supervisión del patólogo forense<sup>3,4</sup>.

El TEAP también lleva a cabo la coordinación de la recogida de información judicial y clínica, lo que facilita el contacto y la entrevista con la familia, y su posterior acceso al estudio cardiológico.

En definitiva, el TEAP desarrolla un papel fundamental en las diferentes fases del estudio y prevención de la muerte súbita. La experiencia acumulada durante estos ocho años demuestra que su participación y formación activa en las autopsias de los casos de muerte súbita es crucial para la obtención de material suficiente y de calidad para la realización de un buen procesamiento y diagnóstico en cada una de las disciplinas mencionadas, lo que evita sesgos en la recogida de muestras y facilita seguir estrictamente el protocolo recomendado, gracias a la orientación y revisión por parte del TEAP<sup>3,4</sup>.

El apoyo en las posteriores fases de recogida de datos y contactos familiares, así como su colaboración en el análisis de los resultados obtenidos, junto con el resto de especialistas, amplía aún más las funciones del TEAP en este campo.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jefatura del Estado. Ley Orgánica 15/2003. BOE 283/2003 [Internet]. Madrid: Publicaciones de la Administración General del Estado; 2003. p. 41842-75 [citado 30 Oct 2016]. Disponible en: <https://www.boe.es/boe/dias/2003/11/26/pdfs/A41842-41875.pdf>
2. Basso C, Burke M, Fornes P, Gallagher PJ, De Gouveia RH, Sheppard M, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Virchows Arch.* 2008;452(1):11-8.
3. Oliva A, Brugada R, D'Aloja E, Boschi I, Partemi S, Brugada J, et al. State of the art in forensic investigation of sudden cardiac death. *Am J Forensic Med Pathol.* 2011;32(1):1-16.
4. Ministerio de Educación, Cultura y Deporte. Real Decreto 767/2014, de 12 de septiembre, por el que se establece el título de Técnico Superior en Anatomía Patológica y Citodiagnóstico y se fijan sus enseñanzas mínimas. BOE 241/2014 [Internet]. Madrid: Publicaciones de la Administración General del Estado; 2014. p. 79051-114 [citado 30 Oct 2016]. Disponible en: [https://www.seap.es/c/document\\_library/get\\_file?uuid=a20e54f8-0b08-4f9a-8bc4-ff08649c2cd2&groupId=10157](https://www.seap.es/c/document_library/get_file?uuid=a20e54f8-0b08-4f9a-8bc4-ff08649c2cd2&groupId=10157)