

completaron estudios con radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma. Se confirmó el diagnóstico mediante una angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) para delimitar bien el curso de las fístulas, las dimensiones y el número en cada caso (tabla). Se decidió que era factible el cierre por vía percutánea, y el procedimiento se llevó a cabo con dispositivos de cierre vascular, sin ninguna complicación (figura). En 2 casos se utilizó anestesia general por la edad de los pacientes.

Para el cierre de las fístulas por vía percutánea (vídeo 1 del material suplementario), se usaron introductores femorales de 4 a 7 Fr para la vena y la arteria femorales. Con una guía hidrófila a través de un catéter guía, se cruzó la fístula desde el TCI hacia la vena cava inferior y se exteriorizó por el lado venoso. Por el lado venoso (vía retrógrada), a través de un catéter guía multipropósito en el primer caso y sistema de entrega Amplatzer en el segundo, se implantó un dispositivo Amplatzer Vascular Plug acorde con el tamaño de la fístula (tabla). En el tercer caso, por el lado arterial (vía anterógrada) a través de un catéter guía JR de 5 Fr, se avanzó y se implantó el dispositivo (tabla).

En las angio-TC realizadas al final de cada procedimiento, se evidenció un adecuado posicionamiento de los dispositivos con un flujo residual mínimo hacia las fístulas y flujos conservados hacia el TCI (vídeo 2 del material suplementario).

Los pacientes recibieron doble terapia antiagregante oral sin dosis de carga con 81 mg de ácido acetilsalicílico y 75 mg de clopidogrel durante 6 meses, y después solo ácido acetilsalicílico para disminuir el riesgo de trombosis del dispositivo que pudiera afectar al TCI y las cavidades derechas. Las angio-TC posteriores mostraron la ausencia de flujo de las fístulas coronarias hacia las aurículas, con adecuado posicionamiento de los dispositivos.

La mayoría de los pacientes con esta afección están asintomáticos, algunos tienen disnea, arritmias o edema de extremidades inferiores consecuencia de la sobrecarga de volumen debida al shunt de izquierda a derecha, isquemia secundaria a robo coronario, rotura o trombosis de la fístula y endocarditis infecciosa por flujo turbulento. El diagnóstico puede realizarse mediante una ecocardiografía, pero para determinar mejor las características de la fístula, es recomendable una angio-TC que ayude a plantear mejor la estrategia de tratamiento, sea percutánea o quirúrgica.

Las guías recomiendan cerrarlas si producen síntomas independientemente del tamaño⁴ y especialmente cuando son grandes, arbitrariamente clasificadas así cuando el segmento de la fístula es 3 o más veces el diámetro de la arteria coronaria normal⁵.

Se recomienda el cierre por vía percutánea cuando las fístulas no sean múltiples, no tengan una tortuosidad excesiva y no requieran intervención quirúrgica cardíaca de otro tipo. Generalmente el cierre es exitoso mediante varios tipos de dispositivos⁶. En cuanto a de la técnica, se propone implantar el dispositivo tan distalmente como sea posible para evitar isquemia por la posible oclusión del vaso de origen o una de sus ramas⁶. En nuestro caso se decidió utilizar los dispositivos de cierre vascular porque presentan ventajas como el fácil implante, una amplia gama de

tamaños y la posibilidad de reposicionar el dispositivo en manera segura durante y después de la colocación.

Este procedimiento se puede llevar a cabo por vía anterógrada o retrógrada. En los casos presentados, se utilizaron ambas vías por la factibilidad anatómica de los pacientes, y se calculó el tamaño del dispositivo según la angiotomografía coronaria y la angiografía realizada durante el procedimiento.

Esta serie de casos demuestra que actualmente es posible el cierre con éxito de fístulas de gran tamaño y cierta complejidad por vía percutánea.

MATERIAL SUPLEMENTARIO



Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.08.023>.

César Antonio Ortiz Zegarra^{a,*}, Marco Antonio Peña Duque^b, José García Montes^b y Francisco Castillo Castellón^c

^aDepartamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú

^bDepartamento de Cardiología Intervencionista y Hemodinámica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

^cDepartamento de Radiología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: cesarortizzegarra@hotmail.com

(C.A. Ortiz Zegarra).

On-line el 17 de octubre de 2016

BIBLIOGRAFÍA

- Hobbs RE, Millit HD, Raghavan PV, Moodie DS, Sheldon WC. Coronary artery fistulae: a 10-year review. *Cleve Clin Q*. 1982;49:191-197.
- Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21:28-40.
- Wong GR, Nelson AJ, Rajwania A. Corazón de medusa (*cor medusae*): fístula arteriovenosa coronaria gigante. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:976-977.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e1-e121.
- Latson LA. Coronary artery fistulas: how to manage them. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2007;70:110-116.
- Jama A. Percutaneous closure of congenital coronary artery fistulae. *JACC Cardiovasc Interv*. 2011;4:814-821.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.08.023>

0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Implante percutáneo de válvula aórtica en pacientes con prótesis mitral previa



Transcatheter Aortic Valve Implantation in Patients With Previous Mitral Prostheses

Sr. Editor:

El implante percutáneo de válvula aórtica (TAVI) es una opción consolidada con un número de indicaciones creciente. La cirugía

cardíaca previa incrementa el riesgo estimado, por lo que es cada vez más común el implante de TAVI en este subgrupo de pacientes. Una situación que reviste especial interés es la de los pacientes portadores de prótesis mitral previa (PMP). La posible interacción entre el TAVI y la PMP hace que esta intervención resulte técnicamente más compleja, por lo que la experiencia acumulada hasta la fecha tiene gran relevancia desde el punto de vista de la práctica clínica. El objetivo de esta revisión sistemática es comunicar toda la evidencia publicada hasta este momento sobre el implante de TAVI en pacientes con PMP. Se realizó una

exhaustiva búsqueda bibliográfica mediante PubMed, EMBASE y Cochrane Library: se usan los términos “transcatheter”, “percutaneous”, “aortic valve intervention” y/o “replacement” y “previous mitral intervention”, “surgery”, “replacement” y/o “prostheses”. A continuación se realizó un análisis descriptivo sobre el total de pacientes (n = 97) y otro univariable para determinar los predictores de complicaciones entre los pacientes de los que se reportaron datos individuales (n = 57).

Se encontró un total de 97 pacientes en 24 publicaciones (tabla del material suplementario), entre 2008¹ y 2016, entre las que destaca la serie de Barbanti et al.². Las principales características de la población total fueron una media de edad de 75,5 ± 9,6 (31-93) años y un 80,4% de mujeres. Un 34% presentaba disfunción ventricular grave y el 95% estaban en clase funcional III-IV de la *New York Heart Association*. El riesgo quirúrgico medio según la puntuación de la *Society of Thoracic Surgeons* (STS) fue de 16,6% ± 13,8% (intervalo, 3,3-75%), con el 72,4% de alto riesgo y el 27,6% de riesgo intermedio. La media de tiempo entre la intervención mitral y el TAVI fue 14,5 ± 5,6 (2-28) años. El 80,4% tenía prótesis mecánica; el 17,5%, biológica y el 2,1% únicamente anillo protésico. El abordaje fue transfemoral en 57 pacientes (58,8%), transapical en 33, transaórtico en 4 y transaxilar en 3. En el 94,9% se realizó previamente valvuloplastia, y en un 81,6% de ellos se utilizó para determinar el riesgo de interacción con la PMP mediante guía ecocardiográfica transesofágica. Los dispositivos empleados fueron: CoreValve (Medtronic; Minnesota, Estados Unidos) en 50 pacientes, Edwards SAPIEN (Edwards Lifesciences; Irvine, California, Estados Unidos) en 44 y ACURATE TA (Symetis SA; Ecublens, Suiza), Engager (Medtronic,

Minnesota, Estados Unidos) y JenaValve (JenaValve Technology GmbH; Alemania) en 1 paciente cada una.

Se produjeron complicaciones intrahospitalarias en el 19,8% de los pacientes, el 11,3% con hemorragia mayor, e interacción con la PMP en un 7,2% de los pacientes. En 1 caso esto obligó a traccionar la válvula a la aorta ascendente por deterioro hemodinámico rápido, en otro caso se produjo insuficiencia aórtica grave por interacción con la PMP, que se pudo resolver mediante posdilatación secuencial, y en un tercer caso fue necesaria la cirugía abierta programada. Otras complicaciones fueron necesidad de marcapasos (1%), endocarditis (1%) e ictus durante el procedimiento (1%). Se determinaron entre los pacientes con datos individuales (n = 57) los predictores de estas complicaciones (se excluye la necesidad de marcapasos definitivo, aparentemente infrarreportada). Los principales factores asociados aparecen resumidos en la tabla. Un 50% de las complicaciones se relacionaron con la interacción con la PMP (p < 0,001) y esto condicionó una menor tasa de éxito del procedimiento según los criterios de la *Valve Academic Research Consortium* (VARC-2) (el 50 frente al 100%; p < 0,001). Todos los casos de interacción ocurrieron con las prótesis de tipo autoexpandible (p = 0,053 al compararlo con el resto de prótesis percutáneas), mientras que el tipo de prótesis mitral no presentó asociación estadística con dicha interacción; sin embargo, 5 de las 6 complicaciones se dieron en pacientes con prótesis mecánicas (el 80% en las bidisco y el 20% en las demás; p = 0,638).

Por lo tanto, la interacción de un TAVI con una PMP es poco frecuente (un ~3% de los casos), y ocurre fundamentalmente

Tabla

Características basales de los pacientes con prótesis mitral previa sometidos a implante de TAVI, según complicaciones intrahospitalarias

Variables	Población total (n = 57)	Sin complicaciones (n = 51)	Con complicaciones (n = 6)	p
Sexo (mujer)	49/56 (86)	44/50 (88)	5/6 (83,3)	0,569
Edad (años)	75 ± 10	75 ± 9	71 ± 17	0,376
FEVI (%)	50 [30-60]	50 [30-60]	55 [30-60]	0,723
NYHA III-IV/IV	46/46 (100)	40/40 (100)	6/6 (100)	0,999
STS score (%)	11 [7,5-26,5]	10 [6,9-29,2]	17,1 [11,0-23,0]	0,217
Tipo de prótesis				
Mecánica	48/57 (84,2)	43/51 (84,3)	5/6 (83,3)	0,999
Bidisco	24/37 (64,8)	20/32 (62,5)	4/5 (80)	0,638
No bidisco ^a	13/37 (35,2)	12/32 (37,5)	1/5 (20)	
Abordaje				
Transfemoral	28/57 (49,1)	25/51 (49)	3/6 (50)	
Transapical	27/57 (47,4)	25/51 (49)	2/6 (33,3)	0,315
Otro ^b	2/57 (3,5)	1/51 (2)	1/6 (16,7)	
Valvuloplastia aórtica previa	37/39 (94,9)	35/37 (94,7)	2/2 (100)	0,999
Tipo de TAVI				
CoreValve	22/57 (38,6)	18/51 (35,3)	4/6 (66,7)	0,192
Otro ^c	35/57 (61,4)	33/51 (64,7)	2/6 (33,3)	
Anestesia general	35/43 (81,4)	32/39 (82,1)	3/4 (75)	0,999
Guiado por ETE	40/49 (81,6)	37/45 (82,2)	3/4 (75)	0,569
Éxito (VARC-2)	54/57 (94,7)	51/51 (100)	3/6 (50)	0,001
Interacción con PMP	3/57 (5,3)	0	3/6 (50)	0,001

ETE: ecocardiograma transesofágico; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; NYHA: clase funcional de la *New York Heart Association*; PMP: prótesis mitral previa; TAVI: implante percutáneo de válvula aórtica; VARC: *Valve Academic Research Consortium*.

Las variables cuantitativas se representan como media ± desviación estándar (comparación con prueba de la t de Student) o mediana [intervalo intercuartílico] en caso de distribución no normal (comparación con la prueba de la U de Mann-Whitney). Las variables cualitativas —representadas como n/N (%)— se compararon mediante la prueba de la χ^2 o el test exacto de Fisher.

^a Monodisco (10), *ball-cage* (2), reportada como no bidisco (1).

^b Transaórtica (1), transubclavia (1).

^c Edwards Sapien XT (32), Acurate (1), Engager (1), Jena Valve (1).

con prótesis de tipo mecánico, quizá con más incidencia si esta es bidisco. Otro factor que condicionó mayor interacción fue el empleo de prótesis autoexpandible con mayor extensión en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, lo cual probablemente deba inclinar a un uso preferente de dispositivos expandibles con balón en ausencia de otros condicionantes. La experiencia con nuevos dispositivos que presentan mecanismos de liberación alternativos o incluso recapturables aún es escasa para extraer conclusiones, por lo que su empleo deberá ser extremadamente cauteloso en este contexto. Hasta la fecha, el uso de prótesis expandibles con balón parece ser el que ha presentado mejor resultado en pacientes con PMP.

Pese a la relativamente infrecuente interacción de los TAVI con la PMP, este problema supuso el 50% de las complicaciones intrahospitalarias (si se excluyen los trastornos de la conducción) y, a su vez, un descenso significativo en la tasa de éxito atendiendo a los criterios VARC-2, aun cuando en general esta complicación pudo resolverse de manera satisfactoria durante la intervención.

Sin duda, existe un sesgo de publicación y por tanto son necesarias series mayores e idealmente análisis aleatorizados para evaluar la mejor alternativa en este grupo de pacientes técnicamente complejos. En cualquier caso, una buena planificación mediante pruebas de imagen que incluyan tomografía computarizada para estimar la distancia prótesis-anillo aórtico (≥ 3 mm si la vía es transapical y 7 mm si es transfemoral)³ y ecocardiografía transesofágica durante la intervención puede ayudar a evitar tan temida complicación independientemente del tipo de TAVI empleado.

MATERIAL SUPLEMENTARIO



Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.015>.

Ignacio J. Amat-Santos*, Carlos Cortés, Javier Castrodeza, Javier Tobar, Paol Rojas y José A. San Román

Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: ijamat@gmail.com (I.J. Amat-Santos).

On-line el 27 de octubre de 2016

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodes-Cabau J, Dumont E, Miró S, et al. Apical aortic valve implantation in a patient with a mechanical valve prosthesis in mitral position. *Circ Cardiovasc Intervent*. 2008;1:233-235.
2. Barbanti M, Ussia GP, Fiorina C, et al. Transcatheter aortic valve implantation in patients with mitral prosthesis. *J Am Coll Cardiol*. 2012;18:1839-1843.
3. Unzué L, García E, Fernández-Friera L. Implantación transfemoral directa de válvula aórtica en paciente con prótesis mitral previa. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66:666-668.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.015>
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Miocardiopatía hipertrófica sin hipertrofia ventricular: utilidad del estudio anatomopatológico y genético en la prevención de la muerte súbita



Hypertrophic Cardiomyopathy Without Ventricular Hypertrophy: Usefulness of Genetic and Pathological Study in Preventing Sudden Death

Sr. Editor:

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se diagnostica por la presencia de una hipertrofia ventricular ≥ 15 mm en ausencia de otras condiciones de sobrecarga que puedan originarla o, en el caso de un familiar de un paciente con MCH, cuando presenta un grosor ≥ 13 mm. A la histología, la desorganización miofibrilar es característica de la enfermedad. Sin embargo, se han descrito casos de MCH asociados a muerte súbita (MS), en los que solo se ha identificado esa desorganización o la presencia de mutaciones en el gen *TNNT2*¹. Se presenta a una familia con varias muertes súbitas, para cuyo diagnóstico ha sido clave el estudio anatomopatológico y genético.

El caso índice es una mujer de 28 años, sin antecedentes personales patológicos, que sufrió MS al entrar en su coche. La autopsia mostró un corazón de 295 g de peso, con un tabique interventricular de 13 mm. En el análisis microscópico se apreció hipertrofia microscópica de fibras y focos aislados de desorden fibrilar (figura B). Entre los antecedentes familiares, destacan 4 hermanas de la madre de la paciente que fallecieron por MS a los 17, 18 y 30 años (figura A). La madre de la paciente tenía 55 años, un ecocardiograma normal y electrocardiograma (ECG) con alteraciones de la repolarización en la cara inferolateral. El caso índice tenía

3 hermanas y 1 hermano de diferentes padres. Una de las hermanas, de 30 años, tenía un ecocardiograma y una cardiorr resonancia magnética (CRM) totalmente normales, pero el ECG mostraba descenso del segmento ST en las caras inferior y lateral. Se realizó ecocardiografía de estrés y coronariografía, que no evidenciaron alteraciones. Las otras 2 hermanas presentaban ecocardiogramas y ECG normales. En el hermano se observa ligera hipertrofia del ventrículo izquierdo, con un septo interventricular de 16 mm, y el ECG era similar a los de la hermana viva y la madre (tabla).

Ante la sospecha de MCH familiar con expresión ligera y alta incidencia de MS, se decidió realizar un estudio genético en una muestra de sangre congelada de la paciente fallecida. Se utilizó un panel que estudia mediante *next generation sequencing* varios genes relacionados con miocardiopatías y canalopatías, por la posibilidad de que hubiese alguna canalopatía subyacente no diagnosticada en las pacientes fallecidas. Se identificó la mutación Arg94Leu en troponina T (*TNNT2*). Esta mutación se describió inicialmente en una familia británica con alta prevalencia de MS precoz (< 45 años) y diagnóstico compatible con MCH. Estos pacientes no tenían antecedentes de enfermedad, por lo que la MS fue la primera manifestación clínica. Los hallazgos de la necropsia consistieron en la ausencia de hipertrofia macroscópica, aunque el análisis histológico mostró fibrosis difusa y desorganización de miocitos. De hecho, este trabajo fue uno de los primeros en establecer que las mutaciones en *TNNT2* podían asociarse a MS aun en ausencia de hipertrofia manifiesta^{2,3}. Se han descrito otras 2 mutaciones que afectan al mismo residuo (Arg94Cys, Arg94His), por lo que este parece ser un punto proclive a las mutaciones. Esto indicaría que cualquier cambio en la secuencia de aminoácidos en este punto sería mal tolerado. La información clínica disponible sobre los portadores de dichas mutaciones coincide, por ejemplo, con lo observado en la mutación Arg92Gln de varias familias