

coagulación ampliado, incluidas función plaquetaria y medición de la concentración y función del complejo de factor von Willebrand: factor VIII (PFA-100), que resulta normal, y se propone cirugía de sustitución valvular mínimamente invasiva de forma electiva, que la paciente rechaza.

La angiodisplasia es una enfermedad degenerativa de la mucosa intestinal relacionada con el proceso de envejecimiento y una de las principales causas de sangrado gastrointestinal en ancianos. Su asociación con la estenosis aórtica es bien conocida^{1,2}. Se han barajado numerosos mecanismos para explicar este síndrome; actualmente destaca la presencia de un déficit del factor de von Willebrand adquirido tipo IIa, que se caracteriza por una pérdida de sus multímeros de mayor tamaño³, aunque esta relación causal no siempre se puede demostrar, como en el caso que nos ocupa.

El factor de von Willebrand es una proteína multimérica de alto peso molecular, secretada por las células endoteliales, que facilita la adhesión y agregación plaquetaria en situación de daño vascular. Estos multímeros son aclarados por proteasas plasmáticas que actúan especialmente en situación de flujo sanguíneo turbulento.

En la estenosis aórtica, la fragmentación de los multímeros del factor de von Willebrand estaría aumentada, lo que reduce su número y predispone al sangrado⁴. Se ha descrito que estas anomalías de la coagulación se relacionan directamente con la gravedad de la estenosis aórtica y que son reversibles tras el reemplazo valvular si éste es efectivo, de forma que la recurrencia del sangrado podría indicar persistencia de la estenosis⁵. Por lo tanto, aunque en algunas ocasiones con sangrado extenso, como en nuestro caso, la resección intestinal es necesaria, numerosos autores han demostrado el cese del sangrado gastrointestinal tras la sustitución valvular, incluso un mayor éxito en la prevención de recurrencias que tras la resección intestinal².

El síndrome de Heyde es una entidad que debemos tener presente, particularmente ahora por el envejecimiento de la población, a la hora de valorar a pacientes con historia de sangrado o anemia, en especial cuando no se encuentra el origen del

sangrado en los exámenes iniciales. A partir de estos datos nos planteamos la hipótesis de que esta asociación podría ser una nueva indicación de recambio valvular, no siendo valorado hasta el momento el sangrado gastrointestinal en las guías de práctica clínica⁶.

Ana García-Martín^{a,*}, Alberto Moreno^b y Concepción Moro^a

^aServicio de Cardiología, Hospital Ramón y Cajal, Universidad de Alcalá de Henares, Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aggarciamartin@gmail.com

(A. García-Martín).

On-line el 15 de diciembre de 2010

BIBLIOGRAFÍA

- Heyde EC. Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis. *N Engl J Med.* 1958; 259:196.
- King RM, Pluth JR, Giuliani ER. The association of unexplained gastrointestinal bleeding with calcific aortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1987;44:514-6.
- Warkentin TE, Moore JC, Morgan DG. Aortic stenosis and bleeding gastrointestinal angiodysplasia: is acquired von Willebrand's disease the link? *Lancet.* 1992;340:35-7.
- Veyradier A, Balian A, Wolf M, Giraud V, Montembault S, Obert B. Abnormal von Willebrand factor in bleeding angiodysplasias of the digestive tract. *Gastroenterology.* 2001;120:346-53.
- Vincetelli A, Susen S, Le Tourneau T, Six I, Fabre O, Juthier F, et al. Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med.* 2003;349:343-9.
- Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, et al. Guía de práctica clínica sobre el tratamiento de las valvulopatías. Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Valvulopatías de la Sociedad Europea de Cardiología. *Rev Esp Cardiol.* 2007;60. 625.e1-50.

doi:10.1016/j.recesp.2010.06.005

Dissección coronaria espontánea: papel del ultrasonido intravascular

Spontaneous Coronary Dissection: Role of Intravascular Ultrasound

Sra. Editora:

Una mujer de 49 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, ingresó en nuestro servicio por un síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST de alto riesgo. Se realizó un estudio angiográfico, que objetivó coronarias libres de lesiones angiográficas, salvo por un segmento localizado de la descendente anterior media con gran reducción de la luz (fig. 1). Dadas la ambigüedad de la imagen angiográfica y la ausencia de factores de riesgo, decidimos realizar un ultrasonido intravascular (IVUS), que objetivó una disección localizada no observada en la angiografía, sin rotura intimal aparente y con hematoma en su interior (fig. 1). Decidimos realizar una angioplastia debido al desconocimiento de la evolución de esta afección e implantar un *stent* farmacológico, al tratarse de la descendente anterior y una mujer joven, con excelente resultado angiográfico (fig. 2).

La disección arterial coronaria espontánea es una causa poco común de síndrome coronario agudo y muerte súbita. Clásicamente

se han distinguido tres grupos de pacientes¹: pacientes con enfermedad arterial coronaria, mujeres en el periodo periparto, y un grupo heterogéneo idiopático integrado por pacientes sin factores de riesgo cardiovascular, pacientes afectados de conectivopatías (Marfan, Ehlers, Danlos, etc.) y toma de tóxicos.

Hay un predominio claro en mujeres (el 80% de los casos) con una media de edad a la presentación de 40 años, y en un 25% de los casos en el periodo periparto. La incidencia total varía desde el 0,1 al 1,1%². La arteria más comúnmente implicada es la descendente anterior, especialmente en mujeres, mientras que la disección espontánea de la coronaria derecha es más frecuente en varones^{1,2}. También se han descrito casos de disección multivaso y del tronco común de la coronaria izquierda.

La fisiopatología consiste en una hemorragia entre la capa media y la membrana elástica externa; éstas se separan, se expande la falsa luz y se comprime la verdadera luz, lo que da lugar a isquemia². Como posible mecanismo se ha propuesto la rotura y la hemorragia de los *vasa vasorum*^{2,3}. También se han encontrado infiltrados eosinofílicos en la región disecada, por lo que se postula un mecanismo inflamatorio o vasculítico^{2,3}, aunque algunos autores sostienen que las células inflamatorias son consecuencia de la disección, y no su causa. El hecho de que se asocie con el periodo periparto y la toma de anticonceptivos orales refuerza la hipótesis de cambios en el tejido conectivo por las hormonas (naturales o exógenas) y los cambios hemodinámicos característicos del embarazo. También se han comunicado múltiples casos en el

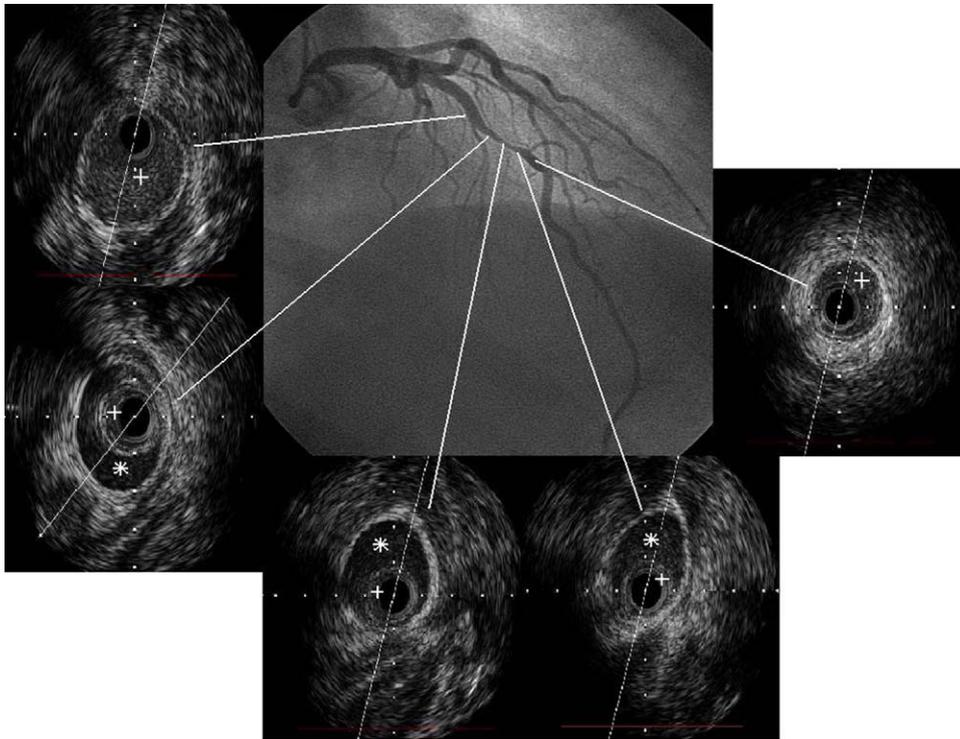


Figura 1. Lesión en descendente anterior media, donde se aprecia una disección de la arteria con hematoma (*) en su interior que produce una gran reducción de la luz del vaso (+).

contexto de cambios agudos en la presión intratorácica³. Pese a esto, en muchos casos no observamos un claro desencadenante, por lo que probablemente existan múltiples etiologías.

El diagnóstico se hace a través de la angiografía, en la que se observa un *flap* intimal radiotransparente. En muchas ocasiones, cuando no hay rotura aparente de la íntima, el diagnóstico sólo con la angiografía es difícil, ya que no se aprecia dicho *flap* y se observa únicamente una reducción de la luz del vaso. De ahí la importancia

de realizar IVUS a pacientes jóvenes y sin factores de riesgo cardiovascular en los que se sospeche disección arterial coronaria espontánea, ya que permite hacer el diagnóstico y diferenciar la falsa luz de la verdadera.

En cuanto al tratamiento, hay controversia y depende de factores como el número de vasos afectados, si está afectado el tronco común de la coronaria izquierda, el flujo coronario distal y la estabilidad clínica. Así, los pacientes inestables y/o con mal flujo distal deben ser tratados con angioplastia coronaria transluminal percutánea en disecciones localizadas, mientras que en pacientes con enfermedad del tronco o multivaso o con lesiones largas se opta por la revascularización quirúrgica. En pacientes asintomáticos que presentan un síndrome coronario agudo con disección localizada, con buen flujo coronario distal y estabilidad hemodinámica, se puede optar por el tratamiento conservador con doble antiagregación y bloqueadores beta y control angiográfico en unos meses, ya que en muchos casos se objetiva un sellado completo de la disección^{2,3}. Otros autores abogan por un tratamiento precoz y agresivo con revascularización al desconocer con exactitud la evolución natural de este proceso.

En caso de angioplastia coronaria transluminal percutánea, se debe usar el IVUS para asegurarse de que la guía esté en la verdadera luz y que tras el implante del *stent* no se haya producido una propagación de la disección o protrusión de trombo por uno de los extremos³.

Geoffrey Yanes Bowden*, Alejandro Sánchez-Grande Flecha, Manuel Vargas Torres y Francisco Bosa Ojeda

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: geoffyanes@hotmail.com (G.Y. Bowden).



Figura 2. Resultado final.

On-line el 23 de diciembre de 2010

BIBLIOGRAFÍA

1. De Maio SJ, Kinsella SH, Silverman ME. Clinical course and long term prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Am J Cardiol.* 1989;64:471-4.
2. Maeder M, Ammann P, Angehrn W, Rickli H. Idiopathic spontaneous coronary artery dissection: incidente, diagnosis and treatment. *Int J Cardiol.* 2005;101:363-69.

3. Arnold JR, West NE, Van Gaal WJ, Karamitsos TD, Banning AP. The role of intravascular ultrasound in the management of the spontaneous coronary artery dissection. *Cardiovasc Ultrasound.* 2008;6:24.

doi:10.1016/j.recesp.2010.06.003

Insuficiencia cardiaca aguda en un adulto con flutter auricular 2:1: «¿cebras o caballos?»

Acute Heart Failure in an Adult Patient With 2:1 Atrial Flutter: Zebras or Horses?

Sra. Editora:

Presentamos el caso de un paciente de 47 años, sin antecedentes de interés, que acudió a urgencias por presentar desde semanas antes palpitaciones, disnea progresiva y ortopnea. En la exploración destacaban: soplo sistólico II/VI; crepitantes bibasales; pulsos conservados y simétricos, aunque débiles; presión arterial, 100/70 mmHg, y cardiomegalia en la radiografía de tórax. En el electrocardiograma se apreciaba flutter auricular 2:1, con frecuencia ventricular de 150 lat/min. En urgencias, ante un diagnóstico de sospecha inicial de «taquimiocardiopatía», el paciente recibió digoxina, bloqueadores beta, diuréticos y oxígeno suplementario, con lo que se controló la frecuencia ventricular (75-100 lat/min), con rápida mejoría clínica. Al día siguiente se realizó una ecocardiografía, que reveló disfunción ventricular izquierda con fracción de eyección del 35%, así como raíz aórtica dilatada, insuficiencia aórtica moderada y un aparato subvalvular mitral anómalo, con cuerdas muy elongadas de aspecto mixoide, con insuficiencia mitral moderada (fig. 1).

Ante los nuevos datos, se realizó una tomografía computarizada multicorte, que mostró una raíz aórtica de 49 mm, coartación aórtica severa (fig. 1) y un trombo en la aurícula izquierda, sin anomalías coronarias. Revisando las pruebas diagnósticas básicas, se objetivó que en la radiografía de tórax había pequeñas muescas costales que habían pasado inadvertidas. El diagnóstico final fue de disfunción ventricular izquierda por coartación aórtica severa, con lesiones asociadas de insuficiencias aórtica y mitral. El ritmo pasó a

fibrilación auricular, y no se indicó la cardioversión por el trombo en la aurícula izquierda. Se realizó cateterismo cardiaco, en el que se objetivó interrupción del arco aórtico con gradiente de 40 mmHg. Se consiguió pasar la coartación con un catéter de radiofrecuencia, y después se realizó dilatación y colocación de *stent* (fig. 2), con desaparición del gradiente. A los 6 meses el paciente estaba asintomático, en tratamiento con dicumarínicos, bloqueadores beta e inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina, con una fracción de eyección del 45%. Se realizó cardioversión eléctrica, y pasó a ritmo sinusal. Dos meses después, la fracción de eyección era del 55%, el paciente seguía en ritmo sinusal y asintomático, y la insuficiencia mitral era de grado ligero.

«¿Cebras o caballos?» Este caso ilustra de forma clara uno de los axiomas básicos de la medicina: «Si en nuestro entorno oímos ruidos de cascos, casi con seguridad se tratará de caballos, y no de cebras», lo que puede traducirse en que lo más frecuente siempre es lo más probable. La presencia en un varón joven, sin antecedentes, de un flutter auricular 2:1 con disfunción ventricular severa hizo pensar en lo más evidente: miocardiopatía dilatada secundaria a la taquicardia. Sin embargo, el ecocardiograma reveló alteraciones valvulares (degeneración mixoide muy marcada de cuerdas mitrales y anulectasia aórtica). La realización posterior de una tomografía computarizada multicorte reveló otra alteración previamente inadvertida (coartación aórtica severa). Revisando la historia clínica, la presión era normal (lo que se puede achacar a la insuficiencia cardiaca) y los pulsos estaban presentes en las femorales y eran simétricos con los de los brazos (posiblemente por la circulación colateral). Solamente tras una revisión cuidadosa de las radiografías se observaron pequeñas muescas costales. La coartación de aorta supone un 6% de las cardiopatías congénitas en la infancia y un 15% en la edad adulta¹. Sus manifestaciones clínicas dependen de la gravedad: en casos leves, las manifestaciones no aparecen hasta la edad adulta, habitualmente con el hallazgo de hipertensión arterial. En nuestro

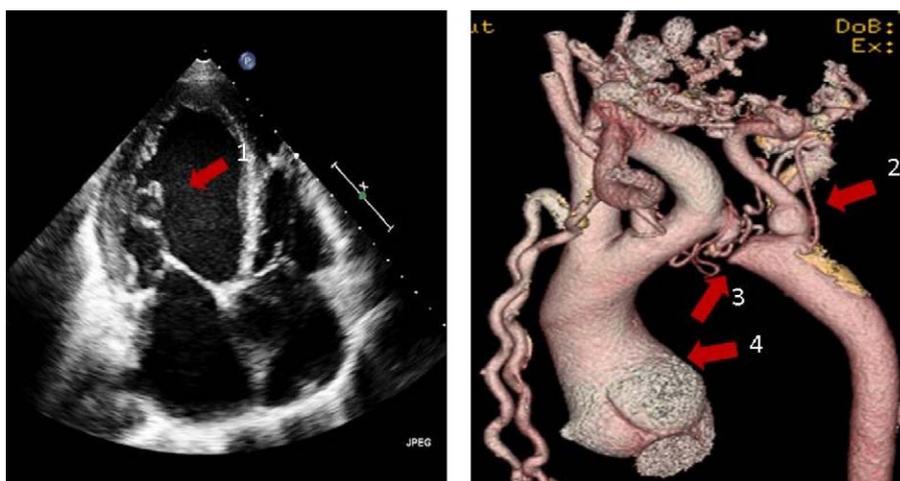


Figura 1. Izquierda: ecocardiograma en el que se observan imágenes lineales dentro de la cavidad ventricular izquierda que corresponden a cuerdas mitrales muy elongadas (1). Derecha: tomografía computarizada aórtica en la que se observa una llamativa circulación colateral (2), imagen de interrupción aórtica (3) y dilatación de la raíz aórtica (4).