

BIBLIOGRAFÍA

- Cleland JG, Daubert JG, Erdmann E, et al. for the Cardiac Resynchronization - Heart Failure (CARE-HF) Study Investigators. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:1539–1549.
- Gras D, Böcker D, Lunati M, et al. CARE-HF Study. Steering Committee and Investigators. Implantation of cardiac resynchronization therapy systems in the CARE-HF trial: procedural success rate and safety. *Europace*. 2007;9:516–522.
- Betts TR, Gamble JH, Khiani R, Bashir Y, Rajappan K. Development to a technique for left ventricular endocardial pacing via puncture of the interventricular septum. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014;7:17–22.
- Auricchio A, Schillinger W, Meyer S, et al. Correction of mitral regurgitation in nonresponders to cardiac resynchronization therapy by MitraClip improves symptoms and promotes reverse remodeling. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2183–2189.
- Pan M, Jiménez-Quevedo P, Serrador A, Pérez de Prado A, Mesa D, Estévez Loureiro R. Selección de lo mejor del año 2016 en el tratamiento de la insuficiencia mitral funcional mediante implante de MitraClip. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:216–218.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recresp.2017.06.017>

0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Estimulación ventricular izquierda a través de la guía del implante percutáneo de válvula aórtica



Guidewire-driven Left Ventricular Pacing During Transcatheter Aortic Valve Implantation

Sr. Editor:

La estimulación cardiaca a 180–220 lpm es una técnica efectiva para estabilizar el balón durante la valvuloplastia aórtica y/o el implante percutáneo de válvula aórtica (TAVI). La vía clásica de estimulación temporal implica punción femoral o yugular para que el electrodo de fijación activa se coloque en el ventrículo derecho (VD). Sin embargo, una estimulación cardiaca efectiva, puede realizarse utilizando un electrodo unipolar en el ventrículo izquierdo (VI)¹. Se describe una serie prospectiva y consecutiva de 25 pacientes (tabla) que precisaron TAVI por vía femoral; previamente los había evaluado el equipo cardiológico responsable de la selección de pacientes, que observó que todos tenían riesgo alto o intermedio^{2,3} con la sustitución valvular convencional y los seleccionó para TAVI, preferentemente de modo minimalista (sedación, sin ecocardiografía transesofágica sistemática, sin valvuloplastia aórtica previa, cierre femoral percutáneo...), y se añadió la supresión del implante de un electrodo de marcapasos de fijación activa al VD, ya que en nuestros primeros 105 TAVI con válvulas de balón expandible (BE) se produjo perforación del VD en 2 pacientes, y se practicó sobrestimulación en el VI a través de la guía extrarrígida de 0,035" utilizada para el TAVI.

Todos los casos presentaban estenosis aórtica grave con indicación electiva o urgente de TAVI o disfunción de prótesis valvular previamente intervenida mediante cirugía de recambio valvular aórtico. Después de cruzar la válvula aórtica con un catéter Amplatz AL1 de 5 Fr, las guías utilizadas fueron una extrarrígida de 0,035" (Cook; Bloomington, Indiana, Estados Unidos) previamente preformada en «cola de cerdo» y colocada dentro del VI o una guía Safari (Boston Scientific), que está diseñada en espiral y no precisa manipulación. El final externo de la guía se conecta al electrodo negativo (cátodo) de un marcapasos temporal de Medtronic 5348 mediante una pinza de cocodrilo, el electrodo positivo (ánodo) se conecta a piel de la extremidad inferior derecha mediante una aguja intramuscular o curva y conectada de manera similar con una pinza de cocodrilo al marcapasos externo (figura A). La estimulación se realizó entre 180 y 240 lpm, con una intensidad de salida al máximo y una sensibilidad anulada; previamente se realizó una sola comprobación hasta que la presión arterial disminuyera a 40 mmHg con onda de pulso en torno a 10 mmHg (figura B), lo que permitió implantar válvulas de BE tipo Edwards-SAPIEN 3 y Edwards-SAPIEN XT (figura C) con reducción del gradiente sistólico del VI y la aorta entre 0 y 5 mmHg y ausencia de regurgitación (figura D y vídeo del material suplementario). En nuestra serie, se produjo 1 caso de bloqueo auriculoventricular completo que necesitó estimulación a través de la guía de 0,035" durante el tiempo necesario para implantar un marcapasos

transitorio por vía yugular al VD; posteriormente se requirió un marcapasos definitivo. Estimamos que, cuando hay predictores de bloqueo auriculoventricular tras el TAVI, válvulas autoexpandibles y centros con poca experiencia⁵, no debería ser un modo de sobrestimulación electivo. Tenemos constancia solo de 2 publicaciones^{4,6} en que se utilizó el modo de sobrestimulación en el VI a través de la guía del TAVI. Faurie et al.⁴ no muestran el número de TAVI con BE y válvula autoexpandible, con una tasa de implantes de marcapasos transitorio durante el procedimiento por bloqueos tras el TAVI del 13,8%, y se estima un predominio de la válvula autoexpandible que no es tan exigente con la sobrestimulación; en la serie Hilling-Smith et al.⁶, necesitaron implante de marcapasos definitivo tras los TAVI el 21,2% de los casos, y se empleó BE solamente en el 6% de los casos tratados. En nuestra serie prospectiva y consecutiva, todas las prótesis incluidas fueron con

Tabla

Características, riesgo quirúrgico y resultados de los pacientes a los 30 días

Pacientes, n	25
Edad (años)	79,2 ± 4,6
EuroSCORE II (%)	5,35 ± 3,9
STS (%)	5,81 ± 4,2
Marcapasos previo	1 (4)
Intervencionismo coronario percutáneo previo	6 (24)
Clase NYHA III/IV	11 (44)
Aorta porcelana	1 (4)
Insuficiencia renal crónica grado IV/V	5 (20)
Edwards-SAPIEN 3	19 (76)
Edwards-SAPIEN XT	6 (24)
Implante directo	23 (92)
Prótesis valvular aórtica quirúrgica disfuncionante	7 (28)
Estimulación a 180 lpm	18 (72)
Estimulación a 200 lpm	3 (12)
Estimulación a 220 lpm	3 (12)
Estimulación a 240 lpm	1 (4)
Fallo de la estimulación	0
Marcapasos a los 30 días del TAVI	2 (8)
Taponamiento	0
Complicación vascular	1 (4)
ACV	1 (4)
Infarto de miocardio periprocedimiento	0
Muerte	1 (4)
Éxito del procedimiento de TAVI	25 (100)
Éxito del TAVI con complicaciones	24 (96)

ACV: accidente cerebrovascular; EuroSCORE II: sistema Europeo para el cálculo del riesgo de mortalidad en cirugía cardiaca; NYHA: clase funcional de la New York Heart Association; STS: cálculo del riesgo de mortalidad en cirugía cardiaca de la Society of Thoracic Surgeons; TAVI: implante percutáneo transfemoral de válvula aórtica.

Salvo otra indicación, los valores expresan n (%).

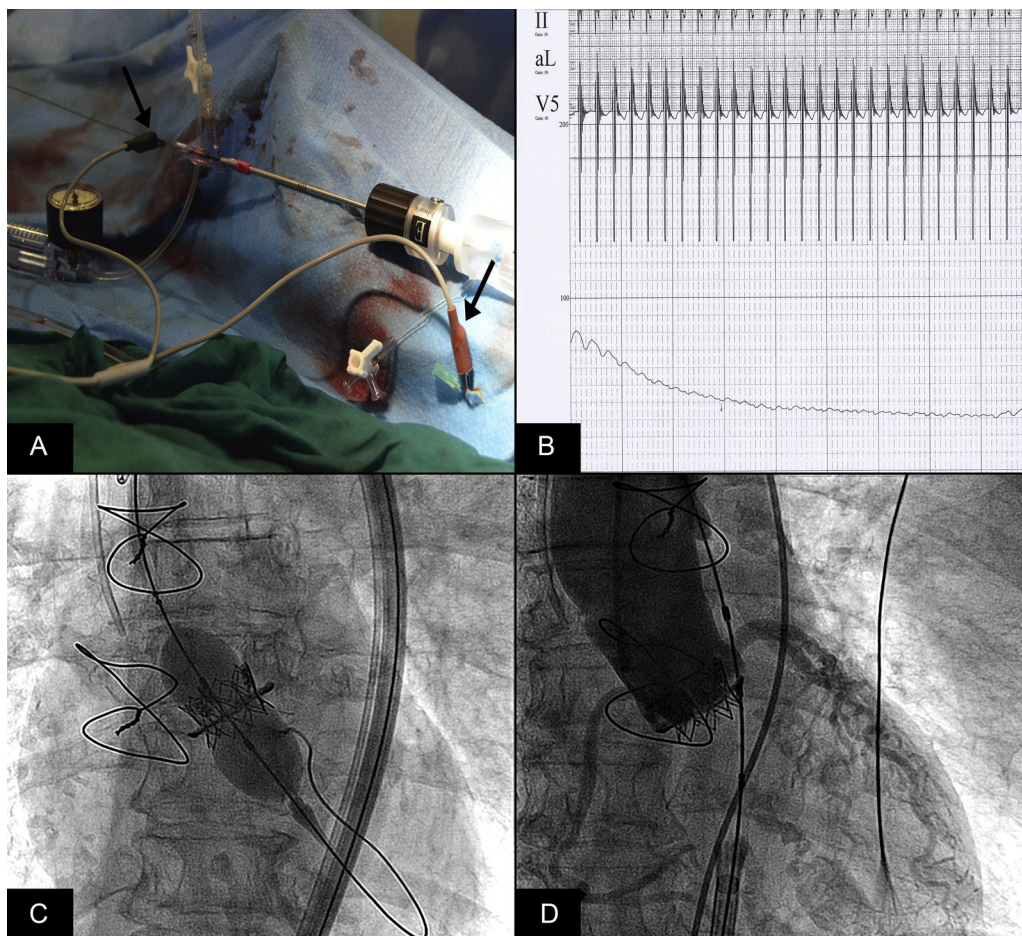


Figura. A: la flecha izquierda señala el electrodo negativo (cátodo) conectado a la guía y la flecha derecha, el electrodo positivo (ánodo) conectado a una aguja intramuscular a piel. B: caída de la curva de presión aórtica durante la sobrestimulación ventricular izquierda. C: expansión de prótesis SAPIEN XT con sobrestimulación a través de la guía en contacto con el ventrículo izquierdo. D: resultado inmediato tras el implante de la prótesis.

BE, y este modo de sobrestimulación permitió implantar válvulas con BE y eliminar potenciales complicaciones derivadas de la necesidad de punciones venosas añadidas y evitar molestias adicionales, costes y pequeños riesgos de crear fistulas arteriovenosas, así como la complicación de perforación del VD con el electrodo de fijación activa del marcapasos temporal necesario para la sobrestimulación en el momento del implante de las válvulas de Edwards SAPIEN 3 y XT. Las necesidades para que la estimulación sea efectiva en el VI están determinadas por un buen aislamiento de la guía con el dispositivo del implante de la prótesis, buen contacto entre la guía y el endocardio del VI y correcto montaje con el sistema de estimulación, donde la guía se usa como cátodo y el electrodo de la piel, como ánodo conectado a una aguja intramuscular o curva en una zona anestesiada.

Nuestra serie de TAVI con BE nos anima a continuar con la estimulación del VI a través de la guía de alto soporte como una alternativa segura y efectiva a la estimulación ventricular derecha convencional en el TAVI.

MATERIAL SUPLEMENTARIO



Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.06.019>.

Luis-Salvador Díaz de la Llera, José María Cubero Gómez, Sara Casquero Domínguez*, Mónica Fernández Quero, Manuel Villa Gil-Ortega y Agustín Guisado Rasco

Unidad de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: saracasquero@gmail.com
(S. Casquero Domínguez).

On-line el 23 de julio de 2017

BIBLIOGRAFÍA

1. Navarini S, Pfimatter JP, Meier B. Left ventricular guidewire pacing to simplify aortic balloon valvuloplasty. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:426–427.
2. Nashef SA, Roques F, Michel P, Gauducheau E, Lemeshow S, Salamon R. European system for cardiac operative risk evaluation (EuroSCORE). *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;16:9–13.
3. Shroyer ALW, Plomondon ME, Grover FL, Edwards FH. The 1996 Coronary Artery Bypass Risk Model: The Society of Thoracic Surgeons Adult Cardiac National Database. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1205–1208.
4. Faurie B, Abdellaoui M, Watout F, et al. Rapid pacing using the left ventricular guidewire: Reviving an old technique to simplify BAV and TAVI procedures. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2016;88:988–993.
5. Jiménez-Quevedo P, Serrador A, Pérez de Prado A, Pan M. Registro Español de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. XXV Informe Oficial de la Sección

de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología (1990-2015). *Rev Esp Cardiol.* 2016;69:1180–1189.

6. Hilling-Smith R, Cockburn J, Dooley M, et al. Rapid pacing using the 0.035-in. Retrograde left ventricular support wire in 208 cases of transcatheter aortic valve implantation and balloon aortic valvuloplasty. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2017;89:783–786.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recresp.2017.06.019>
0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

La variante p.Arg118Cys en el gen GLA no causa enfermedad de Fabry. Más evidencias



The p.Arg118Cys Variant in the GLA Gene Does Not Cause Fabry Disease. More Evidence

Sr. Editor:

La enfermedad de Fabry (EF) es un trastorno ligado al cromosoma X, debido a mutaciones en el gen *GLA*, que produce un déficit de la enzima alfa-galactosidasa A, encargada de degradar determinados glucoesfingolípidos. El déficit enzimático hace que estos se acumulen, lo que lleva a una disfunción de órganos vitales (fundamentalmente riñón y corazón) y una muerte prematura. Las mujeres pueden presentar el mismo grado de afección que los varones, pero suele ser menos grave y más tardía. Se la considera una enfermedad rara, con una frecuencia de 1:40.000-1:120.000¹.

Su diagnóstico es un reto y muchas veces es el cardiólogo, que estudia al paciente por una miocardiopatía hipertrófica (MCH), quien la sospecha. El estudio genético confirma el diagnóstico y permite el estudio familiar; sin embargo, hay variantes genéticas de patogenicidad dudosa¹. Este hecho es crucial, ya que hay un

tratamiento enzimático sustitutivo (TES) caro y no exento de complicaciones.

Se presenta el caso de una familia con EF en la que se demostró que la variante p.Arg118Cys no causa la enfermedad, por lo que se recalca la necesidad de estar alerta ante variantes similares.

A un varón de 45 años, con proteinuria desde los 36 y cuya función renal se fue deteriorando, se le realizó una biopsia renal. El microscopio electrónico mostró «cuerpos de cebra» sospechosos de EF (figura A). Ante estos hallazgos, se derivó al paciente a la unidad de cardiopatías familiares, donde se completó el estudio, en el que destacaban una grave hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) en el ecocardiograma y PR corto e HVI en el electrocardiograma (figuras B y C). Se realizó estudio genético, panel de 16 genes relacionados con la MCH (incluido *GLA*), con *next generation sequencing*. Se detectó la variante p.Arg118Cys, pero también una delección de los exones 3 y 4 (p.Val124_Lys213del).

El estudio familiar (figura D) mostró que su madre tenía MCH y falleció de insuficiencia renal a los 64 años. Algunos familiares eran de otra comunidad autónoma, por lo que se contactó con otra unidad de cardiopatías familiares. Se detectó a 5 mujeres y

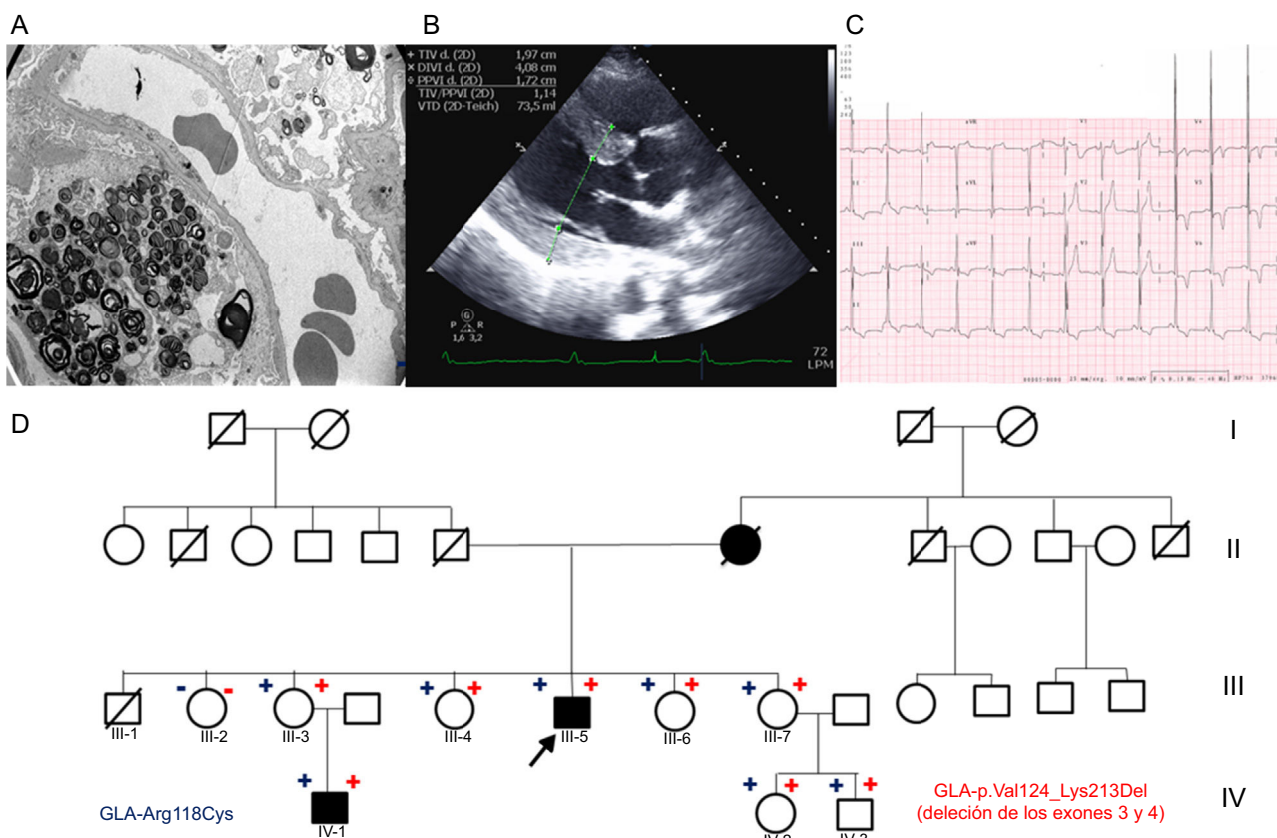


Figura. A: microscopía electrónica de biopsia renal con «cuerpos de cebra». B: ecocardiograma del caso índice con HVI. C: electrocardiograma del caso índice con HVI y PR corto. D: árbol genealógico; cuadrado: varón; círculo: mujer; en negro: fenotípicamente afectados; flecha: probando; diagonal: fallecido; + rojo: portador de la delección de los exones 3 y 4; - rojo: no portador de la delección de los exones 3 y 4; + azul: portador de la variante p.Arg118Cys; - azul: no portador de la variante p.Arg118Cys; HVI: hipertrofia del ventrículo izquierdo. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.