

Figura 2. A: estudio electrofisiológico que demuestra bloqueo auriculoventricular intrahisiano con electrogramas auricular (A), hisiano (H) y ventricular (V). B: electrocardiograma 2 años después del episodio, con bloqueo auriculoventricular completo y dependencia del marcapasos.

En definitiva, consideramos que la flecainida desenmascaró un trastorno del sistema His-Purkinje como etiología del síncope. Este caso, por tanto, plantea la incógnita de si debería realizarse un test farmacológico con BCS en casos de síncope de causa no filiada con QRS prolongado pero < 120 ms (bloqueo incompleto de rama izquierda o derecha, hemibloqueos) para desenmascarar anomalías de la conducción His-Purkinje como causa del síncope.

Raquel Luna-López, Tomás Datino*, María Ángeles Espinosa, Francisco Fernández-Avilés y Ángel Arenal

Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, CIBERCV, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: tomas.datino@gmail.com (T. Datino).

On-line el 27 juillet 2019

BIBLIOGRAFÍA

1. Brignole M, Moya A, de Lange FJ, et al. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J*. 2018;39:1883-1948.
2. Somani R, Krahn AD, Healey JS, et al. Procainamide infusion in the evaluation of unexplained cardiac arrest: From the Cardiac Arrest Survivors with Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER). *Heart Rhythm*. 2014;11:1047-1054.
3. Tonkin AM, Heddle WF, Tornos P. Procainamide administration during electrophysiology study—utility as a provocative test for intermittent atrioventricular block. *Aust N Z J Med*. 1978;8:594-602.
4. Martí-Almor J, Cladellas M, Bazán V, et al. Nuevos predictores de evolución a bloqueo auriculoventricular en pacientes con bloqueo bifascicular. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63:400-408.
5. Roca-Luque I, Francisco-Pasqual J, Oristrell G, et al. Flecainide versus procainamide in electrophysiological study in patients with syncope and wide QRS duration. *JACC Clin Electrophysiol*. 2019;5:212-219.
6. Rolf S, Bruns HJ, Wichter T, et al. The ajmaline challenge in Brugada syndrome: Diagnostic impact, safety, and recommended protocol. *Eur Heart J*. 2003;24:1104-1112.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.06.020>
0300-8932/

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Implante sin introductor de válvula Portico por acceso transaxilar. Experiencia inicial de un «equipo multidisciplinario» real



Sheathless transaxillary transcatheter aortic valve implantation using the Portico valve system. Initial experience of a real-world “Heart Team”

El implante percutáneo de válvula aórtica (TAVI) se indica a pacientes con estenosis aórtica grave con riesgo quirúrgico alto o intermedio o inoperables^{1,2}. El acceso más utilizado es el transfemoral, no siempre posible por enfermedad arterial periférica, y se proponen otras rutas alternativas, no siempre asociadas con un buen resultado³. El acceso transaxilar ofrece una menor distancia desde la punción al anillo aórtico que permitiría un mayor control durante el implante. La arteria axilar izquierda es la

más utilizada porque permite mayor coaxialidad entre el dispositivo y el anillo aórtico, pero es más frágil que la arteria femoral común y no es compresible. La posibilidad de realizar TAVI con una válvula muy flexible que permita avanzarla en arterias tortuosas como la Portico (Abbott Vascular; Santa Clara, California, Estados Unidos) sin introductor⁴, lo cual disminuye su perfil, podría reducir las complicaciones vasculares y permitir su uso en arterias más pequeñas.

Las guías clínicas¹ propugnan un «equipo multidisciplinario», pero lo cierto es que el papel de los cirujanos cardiacos (CC) y los cardiólogos intervencionistas (CI) varía entre los distintos hospitales.

El objetivo de nuestro estudio es describir nuestra experiencia con la válvula autoexpandible Portico implantada sin introductor por vía transaxilar en la que tanto el CC como el CI participan activamente en las decisiones previas y durante el implante.

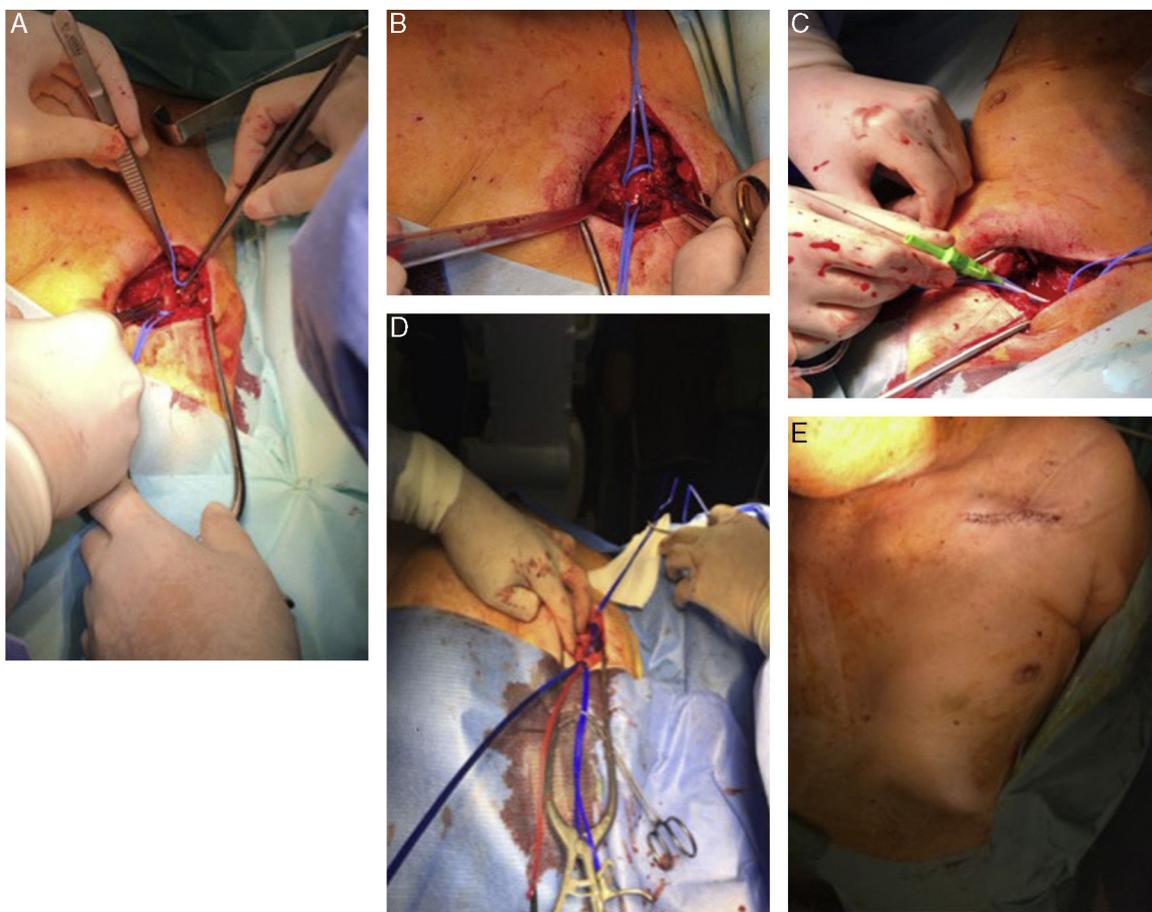


Figura 1. A: disección de la arteria axilar derecha. B: bolsa de tabaco en la arteria axilar. C: introductor de 6 Fr en la arteria axilar tras realizar la punción. D: válvula Portico dentro de la arteria axilar a través de la guía de alto soporte sin utilizar introductor. E: cierre de la herida quirúrgica.

Se llevó a cabo un estudio retrospectivo con seguimiento clínico. Los objetivos principales fueron el éxito de la intervención y las tasas de complicaciones.

El estudio se realizó entre marzo de 2017 y diciembre de 2018. Se incluyó a 29 pacientes con estenosis aórtica grave considerados para TAVI en los que el acceso transfemoral no era adecuado por diámetros < 6 - $6,5$ mm, calcificación o tortuosidad grave, mientras que el transaxilar sí era factible (diámetros > 5 mm, ausencia de calcificación o tortuosidad arterial y ángulo entre subclavia y aorta $\geq 60^\circ$). El procedimiento se realizó en un quirófano completamente equipado y con la presencia de 2 CC y 2 CI. Con anestesia general, se realizó una incisión de 4-6 cm por debajo y paralela a la clavícula izquierda. Se dividió el músculo pectoral mayor en el sentido de sus fibras, se abrió la fascia clavipeitoral y se expuso el músculo pectoral menor, que se retrae lateralmente. Se diseccionó la arteria axilar con especial cuidado del plexo braquial (figura 1A) y se realizó la bolsa de tabaco (figura 1B). Tras la punción en el tercio externo de la sutura, se colocó el introductor de 6 Fr (figura 1C) y, con un catéter diagnóstico AL-1, se cruzó la válvula aórtica y se introdujo la guía de alto soporte Safari. El introductor de 6 Fr se intercambiaba por otro de 14 Fr. La valvuloplastia aórtica se realizó en los casos indicados, se retiró este introductor y se introdujo la válvula Portico directamente sobre la guía Safari (figura 1D). El implante se realizó en la forma habitual. Si fuera necesario realizar posdilatación, se intercambia el sistema de liberación por el introductor de 14 Fr. Al finalizar el

implante, y tras comprobar la hemostasia, se cerró la herida quirúrgica (figura 1E).

En la tabla 1 se indican las características basales de los pacientes y el seguimiento a los 30 días.

Esta serie, la más larga de la literatura, describe nuestra experiencia en TAVI con acceso transaxilar con la válvula Portico usada sin introductor en la que participan activamente tanto los CI como los CC. Se ha publicado la serie de Portico sin introductor por vía transfemoral⁵, con resultados similares a los nuestros, pero se ha de matizar que nuestros pacientes, al no ser aptos por vía transfemoral, presentan mayor complejidad. Nuestros datos demuestran que es un procedimiento seguro, con muy pocas complicaciones vasculares, con 1 solo caso de disección arterial sin compromiso del flujo y con conversión a acceso transaórtico. Esto es importante, ya que tratamos a pacientes con diámetro axilar inferior a lo recomendado para la Portico con técnica estándar (6 mm) y, al realizarlo sin introductor, permite implantarlo en arterias más pequeñas (hasta de 5 mm e incluso algo menos si no hay calcificación arterial). Para realizar este procedimiento es necesario un buen estudio de la arteria axilar, una buena técnica quirúrgica y experiencia en el implante de esta válvula.

También se ha publicado la serie con acceso transaxilar completamente percutáneo⁶. Para ello es necesario un uso muy preciso de los dispositivos de cierre, así como una guía de protección, que con la técnica quirúrgica se simplifican. El uso de *stent* no es apreciable (11%), con un 2% de reintervenciones

Tabla 1
Características basales y seguimiento a los 30 días

Pacientes, n	29
Edad (años)	82 ± 3,98
Varones	37,9%
Hipertensión arterial	100%
Disnea grado I-II/III-IV	47,6%/52,4%
Diabetes mellitus	72,7%
Hiperlipemia	90,5%
Insuficiencia renal crónica	20,6%
Enfermedad pulmonar obstructiva	13,6%
Marcapasos previo	17,2%
Valve-in-valve	10,3%
Enfermedad coronaria previa	51,7%
Accidente cerebrovascular previo	10,3%
Diámetro axilar medio (mm)	5,7 ± 0,63
Índice de Katz = 0	51,7%
Puntuación Society of Thoracic Surgeons	3,13 ± 1,62
EuroSCORE	15,45 ± 11,83
EuroSCORE II	3,61 ± 2,7
Seguimiento a 30 días	
Muerte	0
Infarto de miocardio	0
Accidente cerebrovascular menor	0
Accidente cerebrovascular mayor, n (%)	1 (3,44)
Conversión a acceso transaórtico, n (%)	1 (3,44)
Nuevo implante de marcapasos, n (%)	4 (13,79)
Insuficiencia renal aguda, n (%)	4 (13,79)
Embolización valvular, n (%)	1 (3,44)
Complicación vascular menor, n (%)	1 (3,44)
Complicación vascular mayor	0
Insuficiencia aórtica paravalvular > grado II	1 (3,44)
Éxito del procedimiento	100%
Éxito del dispositivo	97,1%

vasculares que se evitarían o se solucionarían rápidamente en el acceso quirúrgico.

En conclusión, nuestra serie indica que el implante de la válvula autoexpandible Portico sin introductor es factible y segura cuando se realiza un buen estudio previo de la arteria axilar y con una

buena técnica quirúrgica que disminuya el riesgo de complicaciones vasculares y, además, permite realizarla en arterias de diámetro < 6 mm, con lo que se amplía el tipo de pacientes a los que se le puede ofrecer. Por otro lado, la presencia de CC durante el implante permite la rápida actuación ante complicaciones potencialmente mortales.

CONFLICTO DE INTERESES

J.F. Díaz Fernández es actualmente *proctor* de la válvula Portico.

Rosa María Cardenal Piris^{a,*}, Omar Araji Tiliani^b, José Francisco Díaz Fernández^a, Nuria Miranda Balbuena^b, Antonio Gómez Menchero^a y José Miguel Barquero Aroca^b

^aUnidad de Cardiología Intervencionista, Servicio de Cardiología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

^bServicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: rcpiris@gmail.com (R.M. Cardenal Piris).

On-line el 2 août 2019

BIBLIOGRAFÍA

- Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines on the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2017;38:2739-2791.
- Pasala TKR, Ruiz CE. El TAVI como primera opción en la estenosis aórtica grave: ¿quimera o realidad? *Rev Esp Cardiol*. 2018;71:141-145.
- Chandrasekhar J, Hibbert B, Ruel M, Lam BK, Labinaz M, Glover C. Transfemoral vs non-transfemoral access for transcatheter aortic valve implantation: a systematic review and meta-analysis. *Can J Cardiol*. 2015;31:1427-1438.
- Bruschi G, Colombo P, Botta L, et al. Portico sheathless transcatheter aortic valve implantation via distal axillary artery. *Ann Thorac Surg*. 2017;103:e175-e177.
- Taramasso M, Denegri A, Kuwata S, et al. Feasibility and safety of transfemoral sheathless Portico aortic valve implantation: preliminary results in a single center experience. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2018;91:533-539.
- Schäfer U, Deuschl F, Schofer N, et al. Safety and efficacy of the percutaneous transaxillary access for transcatheter aortic valve implantation using various transcatheter heart valves in 100 consecutive patients. *Int J Cardiol*. 2017;232:247-254.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.07.002>
0300-8932/

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nueva mutación de la región conversora de la cadena pesada de la beta-miosina relacionada con miocardiopatía hipertrofica de mal pronóstico



A new mutation affecting the converter region of the beta-myosin heavy chain related to hypertrophic cardiomyopathy with poor prognosis

Sr. Editor:

La miocardiopatía hipertrofica (MCH) es un trastorno autosómico dominante y es la cardiopatía hereditaria más frecuente¹. Aunque son varias las mutaciones relacionadas con la MCH de mal pronóstico, el valor pronóstico de mutaciones concretas en la MCH

sigue siendo controvertido. Las variantes genéticas de la cadena pesada de la β-miosina codificadas por *MYH7* que involucran la llamada «región conversora» se han asociado con desarrollo temprano de la enfermedad, con mayor incidencia de arritmias ventriculares malignas y aumento de la necesidad de trasplante cardiaco². La región conversora se extiende de Phe-709 a Arg-777 y se cree que es un elemento clave del complejo actina-miosina donde tiene lugar la deformación elástica.

A continuación se describe el caso de una familia con una variante genética no descrita previamente en la región conversora del gen *MYH7* (c.2212A > C; p.Ser738Arg). El caso índice es una mujer de 42 años a la que se diagnosticó MCH cuando tenía 24 años y que ingresó en planta de cardiología a causa de un episodio de insuficiencia cardiaca. El ecocardiograma mostró disfunción