

Figura 2. Proyección oblicua craneal izquierda. A: técnica de ping-pong con catéter guía; intento fallido de implantar un *stent* recubierto (flechas) en la arteria segmentaria pulmonar; balón en arteria pulmonar desinflado (puntas de flecha). B: balón endobronquial inflado en el bronquio para ocluir el drenaje de la fístula (puntas de flecha); colocación de *stent* recubierto en la arteria segmentaria pulmonar (flechas). C: después del implante de un *stent* recubierto, se sella la fístula, sin fuga visible de contraste al bronquio (flecha).

Un año después, se mantenía la mejoría clínica lograda con la APB y la paciente permanecía en clase funcional II de la Organización Mundial de la Salud en monoterapia oral con riociguat. Sin embargo, ha desestimado realizarse más procedimientos de APB.

Aunque las complicaciones de la APB intraoperatorias y perioperatorias son bien conocidas y su tratamiento está bastante estandarizado³, pueden surgir complicaciones graves inesperadas relacionadas con la intervención intravascular, como la FAPB. La FAPB es una complicación poco común que puede resultar mortal a causa de una hemoptisis grave. El éxito del tratamiento depende del diagnóstico precoz. El implante intravascular de *stents* recubiertos se ha descrito en la bibliografía en este contexto⁴. Esta complicación y su tratamiento resaltan la importancia de realizar APB en centros expertos en HP con equipos multidisciplinares expertos.

FINANCIACIÓN

Este estudio ha sido financiado por el Instituto de Salud Carlos III y el Ministerio de Economía y Competitividad de España, a través del CIBER en Enfermedades Cardiovasculares (CB16/11/00502).

ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2020.10.010>

Maite Velázquez Martín^{a,*}, Nicolás Maneiro Melón^a, Eduardo de Miguel Poch^b, Fernando Sarnago^a, Juan F. Delgado^{a,c} y Pilar Escribano^{a,c}

^aDepartamento de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Instituto de Investigación Sanitaria Hospital 12 de Octubre (i+12), Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Madrid, España

^bDepartamento de Neumología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Instituto de Investigación Sanitaria Hospital 12 de Octubre (i+12), Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Madrid, España

^cCentro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), España

* Autor para correspondencia:

Correos electrónicos: maitevel05@gmail.com, mariaateresa.velazquez@salud.madrid.org (M. Velázquez Martín).

On-line el 30 de diciembre de 2020

BIBLIOGRAFÍA

- Kim NH, Delcroix M, Jais X, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53:1801915.
- Velázquez M, Albarrán A, Hernández I, et al. Balloon Pulmonary Angioplasty for Inoperable Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. Observational Study in a Referral Unit. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72:224–232.
- Inami T, Kataoka M, Shimura N, et al. Incidence, avoidance, and management of pulmonary artery injuries in percutaneous transluminal pulmonary angioplasty. *Int J Cardiol*. 2015;201:35–37.
- Cadour F, Gust L, Daviet F, Zieleskiewicz L, Dutau H, Scemama U. Combined Management of a Bronchial Artery Fistula After Lung Transplantation. *Ann Thorac Surg*. 2020;109:e99–e101.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2020.10.010>
0300-8932/

© 2020 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Reconstrucción cardíaca fetal basada en eco-3D: un protocolo piloto en asesoramiento prenatal



3D ultrasound-based fetal heart reconstruction: a pilot protocol in prenatal counselling

Sr. Editor:

Las cardiopatías congénitas (CC) incluyen un espectro complejo de malformaciones que son difíciles de detectar e interpretar durante la vida prenatal debido a la amplia variedad de sus posibles

formas de presentación¹. Su complejidad y su heterogeneidad implican también un verdadero reto para el asesoramiento prenatal de los padres, debido a la dificultad de explicar de modo sencillo e integral el trastorno del niño a la familia. Las diversas técnicas de diagnóstico por la imagen que actualmente se emplean para el diagnóstico y la evaluación de las CC en el feto son la tomografía computarizada (TC), la resonancia magnética (RM) y la ecografía².

Todas las técnicas mencionadas sirven también para obtener un modelo tridimensional (3D) del corazón fetal basado en la anatomía real del paciente, y es posible que ello resulte más

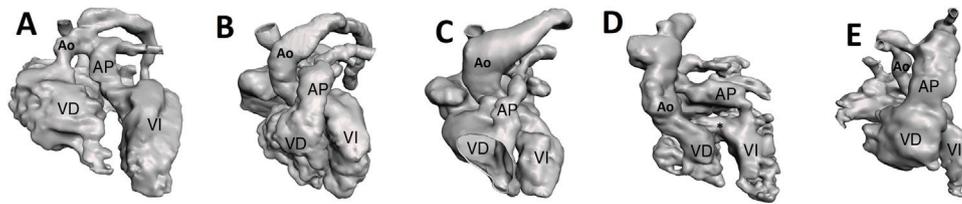


Figura 1. Reproducción estereolitográfica de corazones fetales obtenidos mediante la correlación espaciotemporal de las imágenes. A: D-transposición de grandes vasos (D-TGV). B: comunicación interventricular completa. C: tetralogía de Fallot. D: D-TGV, comunicación interventricular y estenosis pulmonar. E: arco aórtico interrumpido (tipo B). Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. El asterisco indica la comunicación interventricular.

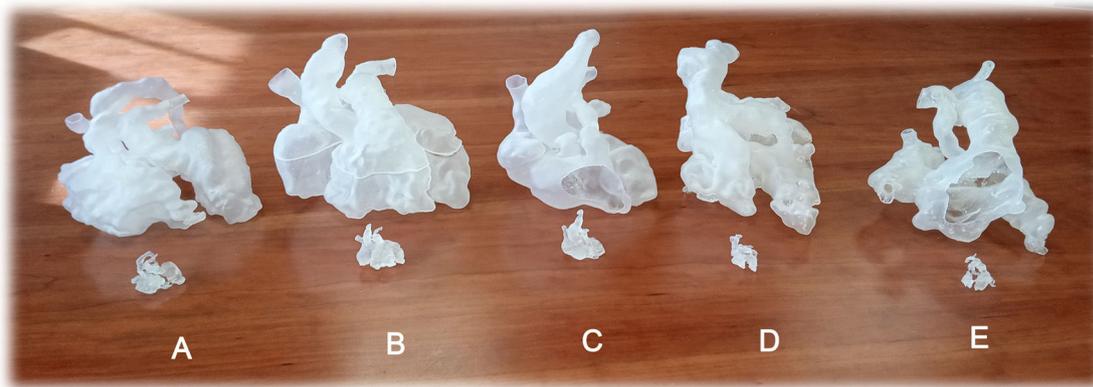


Figura 2. Modelos 3 D de corazones fetales impresos en resina clara a tamaño real (delante) y la impresión 3 D correspondiente de los mismos corazones a un tamaño ampliado 5 veces (detrás). A: D-transposición de grandes vasos (D-TGV) diagnosticada a las 30 semanas de gestación (SG). B: comunicación interventricular completa diagnosticada a las 27 SG. C: tetralogía de Fallot diagnosticada a las 25 SG. D: D-TGV, comunicación interventricular y estenosis pulmonar diagnosticadas a las 22 SG. E: arco aórtico interrumpido (tipo B) diagnosticado a las 22 SG.

eficaz para explicar la malformación fetal a los padres durante el asesoramiento prenatal. La toma de imágenes de TC se ve muy limitada por la exposición de la madre y el feto a los rayos X, y ello hace que esta técnica no se aplique sistemáticamente en el contexto prenatal. Por lo que respecta a la RM, los tiempos de adquisición prolongados afectan de manera significativa a la calidad de las imágenes obtenidas, ya que al operador no le resulta fácil limitar los movimientos fetales (cosa que solo se puede conseguir mediante la sedación tanto de la madre como del feto)³.

En nuestra unidad de medicina materno-fetal, se empezó a aplicar un protocolo de impresión 3 D a las imágenes de ecografía obtenidas con un aparato Voluson E8/E10 (GE Healthcare, Estados Unidos) mediante una correlación de imagen cardíaca espaciotemporal (STIC)⁴ en el momento del diagnóstico de las CC fetales complejas. Después se exportan todos los volúmenes en un formato de archivo DICOM y se crea un objeto 3 D virtual (en forma de un archivo de estereolitografía) con el programa informático Mimics InPrint (Materialise, Suiza). Por último, el modelo virtual se transfiere a una impresora 3 D y habitualmente se emplea resina transparente para imprimir los corazones, tanto en tamaño real como agrandados 5 veces. La fase de impresión requiere alrededor de 9 h, con un tiempo total hasta completar todo el proceso de aproximadamente 12 h⁵.

Durante la fase inicial de nuestro proyecto, se pudo crear 5 modelos virtuales e impresos de corazones fetales con CC complejas (figura 1 y figura 2). Todos estos modelos se utilizaron durante el asesoramiento prenatal para proporcionar a los padres la posibilidad de sostener en sus manos el corazón del niño (corazón impreso a tamaño real) y comprender mejor las características de la CC al mostrarles un modelo ampliado 5 veces.

La evaluación *in vivo* de todos los corazones fetales (excepto el que tenía una D-transposición de grandes vasos con una

comunicación interventricular y una estenosis pulmonar asociadas, que no ha sido operado aún) durante la intervención quirúrgica confirmó la exactitud de las imágenes obtenidas durante el periodo prenatal.

La ecografía con la técnica STIC permite obtener imágenes incluso en una etapa fetal muy temprana y antes del límite habitual establecido para la interrupción del embarazo, que es alrededor de las 23 semanas de gestación. Esto puede tener gran importancia en las CC especialmente complejas, en las que las anomalías fetales tienen consecuencias graves para la vida del niño y las expectativas de la familia. En estos casos concretos, el momento en que da el asesoramiento prenatal puede ser crucial y los modelos 3 D del corazón fetal pueden ser útiles para mejorar la percepción de los padres respecto a la enfermedad del niño y su gravedad y permitirles tomar una decisión mejor informada sobre el embarazo.

A la vista de estos resultados iniciales, creemos que los modelos 3 D virtuales e impresos obtenidos mediante ecografía y técnicas de STIC durante el asesoramiento prenatal pueden aumentar la calidad de nuestra práctica clínica y ayudar a reforzar la relación entre los médicos y las familias. El asesoramiento prenatal basado en modelos 3 D se ha adoptado ahora como práctica clínica habitual en nuestro centro para casos seleccionados, pero puede ampliarse también a otras CC menos complejas para facilitar que los padres comprendan el trastorno de su hijo, en especial si pudiera requerir intervenciones invasivas después del nacimiento. Es de esperar que pronto seamos capaces de crear una serie completa de piezas que puedan servir como una biblioteca retrospectiva de corazones con malformaciones similares para el asesoramiento de los padres.

Será necesaria una validación de estos resultados preliminares con un mayor número de casos para evaluar los beneficios reales de

esta metodología. Sin embargo, creemos que nuestro estudio aporta 2 mensajes principales: el primero se refiere a la necesidad de innovación en el uso de imágenes ecográficas apropiadas para la impresión 3 D y el segundo, a la necesidad de una excelente colaboración con el equipo multidisciplinario para proporcionar a los padres asesoramiento sobre las CC. Los modelos del corazón impresos en 3 D han aportado en nuestro centro una gran mejora en cuanto a este segundo aspecto.

Claudia Cattapan^a, Francesco Bertelli^a, Alvise Guariento^a, Matteo Andolfatto^b, Paola Veronese^b y Vladimiro L. Vida^{a,*}

^a*Pediatric and Congenital Cardiac Surgery Unit, Department of Cardiac, Thoracic, Vascular Sciences and Public Health, University of Padua, Padua, Italia*

^b*Maternal-Fetal Medicine Unit, Department of Women's and Children's Health, AOPD, Padua, Italia*

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: vladimiro.vida@unipd.it (V.L. Vida).

On-line el 21 de enero de 2021

BIBLIOGRAFÍA

1. Hermesen JL, Roldan-Alzate A, Anagnostopoulos PV. Three-dimensional printing in congenital heart disease. *J Thorac Dis.* 2020;12:1194–1203.
2. Oliver-Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P; on behalf of the Spanish Adult Congenital Heart Disease Network (RECCA). Adult congenital heart disease in Spain: health care structure and activity, and clinical characteristics. *Rev Esp Cardiol.* 2020;73:804–811.
3. Ruedinger KL, Zhou H, Trampe B, et al. Modeling Fetal Cardiac Anomalies From Prenatal Echocardiography With 3-Dimensional Printing and 4-Dimensional Flow Magnetic Resonance Imaging. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2018;11:e007705.
4. Chen SA, Ong CS, Hibino N, Baschat AA, Garcia JR, Miller JL. 3 D printing of fetal heart using 3 D ultrasound imaging data. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2018;52:808–809.
5. Veronese P, Bertelli F, Cattapan C, Andolfatto M, Gervasi MT, Vida VL. Three-dimensional printing of the fetal heart with complete atrio-ventricular septal defect based on ultrasound imaging data. *Kardiol Pol.* 2020;78:930–931.

<https://doi.org/10.1016/j.recresp.2020.11.006>

0300-8932/

© 2020 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome de Shprintzen-Goldberg y dilatación aórtica: a propósito de dos nuevos casos



Shprintzen-Goldberg syndrome and aortic dilatation: apropos of 2 new cases

Sr. Editor:

El síndrome de Shprintzen-Goldberg (SSG) es una afección del tejido conectivo que se debe incluir en el diagnóstico diferencial de síndromes aórticos como el de Marfan (SM) o Loeys-Dietz (SLD). El

SSG tiene su causa en variantes patogénicas en el gen *SKI*, implicado en la vía de señalización del factor de crecimiento transformador beta (TGFβ)^{1,2}. Hasta la fecha se han descrito menos de 100 pacientes con SSG confirmado. El fenotipo incluye dismorfismo craneofacial (como dolicocefalia/escafocefalia, frente prominente, proptosis, hipertelorismo, anomalías auriculares y microrretrognatia, entre otras), alteraciones esqueléticas, cutáneas y oculares, valvulopatías cardíacas, dilatación de la raíz aórtica, anomalías neurológicas, trastornos del comportamiento y déficit cognitivo en grado variable^{3–5}.

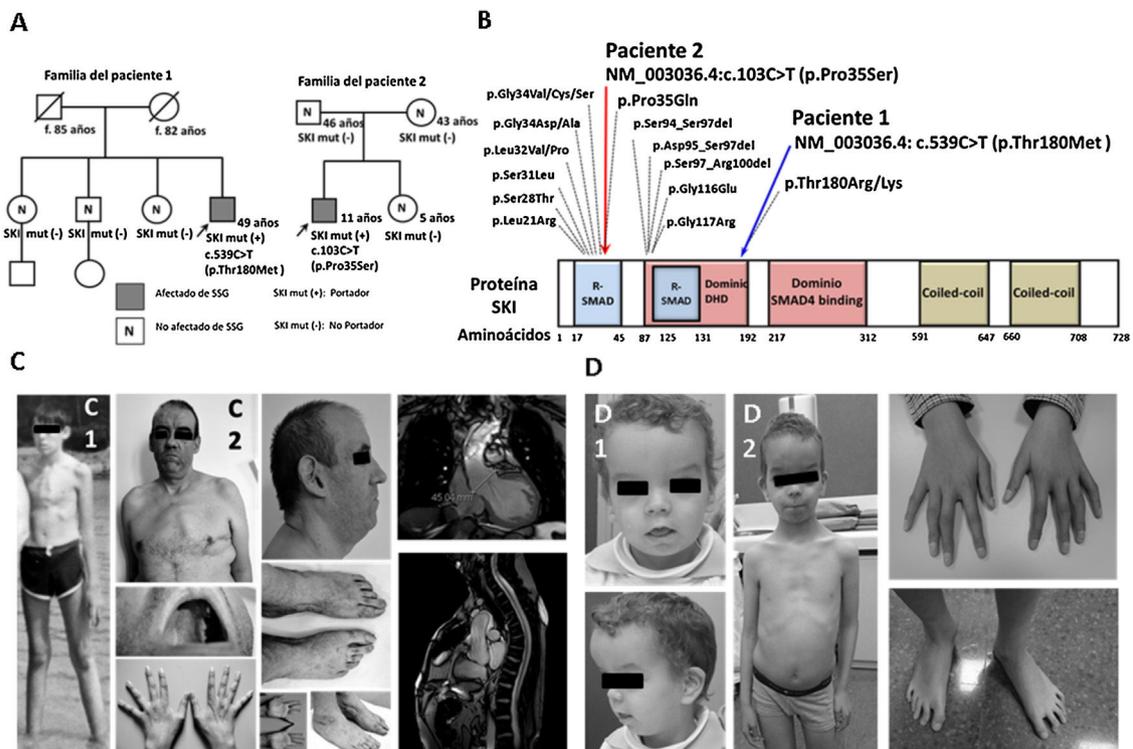


Figura 1. Estudio clínico-genético del probando y su familia. A: árbol genealógico de las familias y estudio genético. B: variantes descritas en el gen *SKI* a nivel de proteína. C: fenotipo del paciente 1 a los 12 y los 45 años (C1, C2); resonancia magnética cardiovascular del paciente 1 (diámetro de la raíz aórtica, 45 mm). D: fenotipo del paciente 2 a los 4 y los 9 años (D1, D2); fotografías tomadas previo consentimiento informado. SSG: síndrome de Shprintzen-Goldberg.