Cartas científicas

Cirugía de cono en la enfermedad de Ebstein. Primeros casos

The Cone Technique for Ebstein Repair. First Cases

Sr. Editor:

Se presenta a 3 pacientes con enfermedad de Ebstein e insuficiencia tricuspídea grave intervenidos mediante técnica de cono, descrita por da Silva et al.[1], de 13, 17 y 56 años de edad y 51, 58 y 92 kg de peso. De manera resumida, la cirugía se realizó por esternotomía media y circulación extracorpórea mediante canulación de aorta ascendente y ambas cavas, con protección cardiopléjica por vía anterógrada. Tras la apertura de la aurícula derecha, se comprobó el desplazamiento apical de las valvas posterior y septal (figura A), que generaba una insuficiencia grave (figura B) con auriculización de la pared ventricular. En todos los pacientes se procedió a la desinserción parcial (casi completa) de la válvula tricúspide, una delaminación extensa del aparato subvalvular y la plicatura longitudinal de la pared libre del ventrículo derecho (segmento correspondiente a la valva posterior). A continuación se conformó el «cono» de válvula tricúspide (rotación en sentido horario) para crear una neocomisura anterior, y se reimplantó la válvula en su posición de anillo verdadero (figura C). En el tercer caso (paciente de 56 años) se asoció una ablación profiláctica del istmo cavotricuspídeo (figura del material suplementario), tal y como recomienda la guía actual[2]. El seguimiento (38, 18 y 6 meses respectivamente) mostraba un resultado correcto (figura D), con buena clase funcional sin medicación (tabla) y en ritmo sinusal. Todos los datos se presentan previa autorización.

Los trabajos iniciales en la clínica Mayo[3] sentaron un precedente en la corrección quirúrgica de la enfermedad de Ebstein. Desde entonces, son numerosos los autores que han introducido modificaciones y han aportado nuevas técnicas al respecto[4,5], como la anastomosis cavopulmonar superior (ventrículo y medio) o sustitución valvular. Así como Danielson et al.[3] propusieron una plicatura transversal de la porción auriculizada del ventrículo derecho, Carpentier et al.[4] introdujeron la plicatura longitudinal, y en este concepto se basa la técnica de da Silva et al.[1]. Por otro lado, a diferencia de una válvula monocúspide resultante en la modificación de Carpentier et al.[4], da Silva et al.[1] recrearon una valva tricúspide o bicúspide. Así, la coaptación completa se produjo entre tejido valvular y con un flujo central (a diferencia del flujo excéntrico entre valva monocúspide y septo en la técnica de Carpentier et al.[4]).

El trabajo de da Silva et al.[1] se publicó aunando lo mejor de las técnicas clásicas: eliminación de ventrículo auriculizado, disminución del diámetro de la tricúspide, reimplantación en anillo verdadero, etc.) e introduciendo nuevos conceptos como la desinserción «casi completa» de la válvula tricúspide y la «delaminación» del aparato subvalvular. Es, precisamente, la «delaminación» lo que permite conformar una estructura cónica con la válvula y el neoaparato subvalvular resultante, punto clave en la competencia de la válvula tricúspide.

Los logros de da Silva et al.[1] han llevado a la adopción de su técnica y la práctica desaparición de otras estrategias quirúrgicas, y se ha practicado de manera estandarizada en diversas franjas de edad e incluso en neonatos, cuyos resultados previos no eran buenos o recibían cirugía univentricular[5].

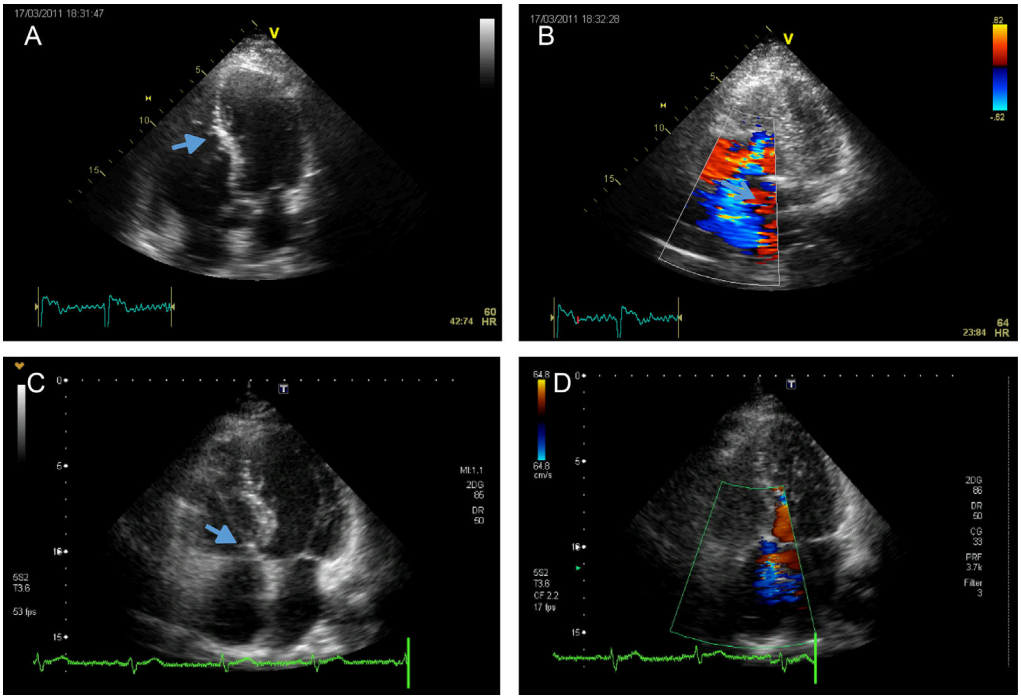

Figura. Ecografía apical de 4 cámaras. A: inserción de la válvula tricúspide desplazada hacia el ápex (flecha). B: insuficiencia tricuspídea grave. C: posoperatorio con válvula tricúspide reinsertada en anillo verdadero (flecha). D: posoperatorio con insuficiencia tricuspídea ligera. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.

Tabla
Datos de 3 pacientes y comparación con la serie de da Silva et al.[1]

	Edad (años)	Peso (kg)	CEC (min)	Pinzamiento (min)	Ablación de ICT	Seguimiento (meses)	Clase funcional	Insuficiencia tricuspídea
Caso 1	13	51	125	80		38	NYHA I	Ligera
Caso 2	17	58	125	85		18	NYHA I	Ligera-moderada
Caso 3	56	92	114	82	Sí	6	NYHA I	Ligera
Da Silva et al.[1]	17 (1-49)	?	104	70	9/40	49 (3-143)	NYHA I	Ligera

CEC: circulación extracorpórea; ICT: istmo cavotricuspídeo; NYHA: clase funcional de la *New York Heart Association*.

Un aspecto que preocupa en la corrección de da Silva et al.[1] es la posibilidad de estenosis tricuspídea, al disminuir notablemente el diámetro de la válvula. El seguimiento de sus pacientes mostraba ausencia de estenosis valvular, aun cuando en algunos casos el diámetro resultante fuera inferior al de la mitral. De manera preventiva, da Silva et al.[1] recomendaron no implantar anillos en posición tricúspide, particularmente en pacientes jóvenes.

Es frecuente la asociación de arritmias tipo Wolff-Parkinson-White con la enfermedad de Ebstein. De los 40 pacientes recogidos en su serie[1], se sometió a 9 a ablación de vías anómalas junto con la corrección quirúrgica. La guía más reciente[2] recomienda la ablación profiláctica durante la cirugía de pacientes adultos.

Consideramos la incorporación de esta técnica dentro de la línea de implementación de nuevas técnicas quirúrgicas en nuestro país[6]. Nuestra experiencia inicial es escasa, pues se han registrado 3 pacientes en 3 años (la misma frecuencia ya descrita por otros autores, con una media de 1 caso por año[5]). La técnica es reproducible, como muestra la similitud de tiempos quirúrgicos empleados (tabla). Los resultados iniciales son alentadores, con la prudencia necesaria para un seguimiento más largo. Consideramos que el flujo central y la coaptación completa en tejido valvular que ofrece la modificación de da Silva et al.[1] pueden resultar clave en el éxito de la corrección quirúrgica. Añadir una ablación profiláctica del istmo cavotricuspídeo es sencillo y recomendable, particularmente en adultos.

MATERIAL SUPLEMENTARIO

Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en doi:10.1016/j.recesp.2017.02.026.

Juan-Miguel Gil-Jaurena[a,b,*], María-Teresa González-López[a,b], Ana Pita-Fernández[a,b], Ramón Pérez-Caballero[a,b], Raquel Prieto[b,c] y Constancio Medrano[b,d]

[a]*Servicio de Cirugía Cardiaca Infantil, Hospital Universitario, Gregorio Marañón, Madrid, España*
[b]*Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madrid, España*
[c]*Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*
[d]*Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: giljaurena@gmail.com (J.-M. Gil-Jaurena).
On-line el 30 de marzo de 2017

BIBLIOGRAFÍA

1. Da Silva JP, Baumgratz JF, Da Fonseca L, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:215–223.
2. Mavroudis C, Stulak JM, Ad N, et al. Prophylactic atrial arrhythmia surgical procedures with congenital heart operations: review and recommendations. *Ann Thorac Surg.* 2015;99:352–359.
3. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1195–1202.
4. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92–101.
5. Davies RR, Pasquali SK, Jacobs ML, et al. Current spectrum of surgical procedures performed for Ebstein's malformation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* 2013;96:1703–1709.
6. Sánchez-Espín G, Otero JJ, et al. Abordaje mínimamente invasivo en cirugía valvular y del septo interauricular. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69:789–790.

http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.02.026
0300-8932/
© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Miocardiopatía dilatada y fosfolipidosis inducida por hidroxicloroquina: de los cuerpos curvilíneos a la sospecha clínica

Dilated Cardiomyopathy and Hydroxychloroquine-induced Phospholipidosis: From Curvilinear Bodies to Clinical Suspicion

Sr. Editor:

La hidroxicloroquina se usa ampliamente en el tratamiento de la artritis reumatoide y del lupus. Tiene una alta biodisponibilidad por vía oral, una vida media elevada (30-60 días) y un gran volumen de distribución, alcanzándose el estado estacionario a los 4-6 meses[1]. Su toxicidad retiniana, para la cual están establecidas unas recomendaciones de cribado, se conoce bien[2]. Muy raramente puede provocar una miocardiopatía, que puede ser letal si no se sospecha precozmente. La hidroxicloroquina induce la fosfolipidosis (acumulación de fosfolípidos en el citoplasma) mediante la inhibición de la fosfolipasa lisosomal, formándose complejos no degradables que se visualizan por microscopia electrónica llamados, según su morfología, cuerpos mieloides (forman capas concéntricas) o curvilíneos (en forma de coma), con la consiguiente vacuolización del citoplasma, desorganización de las miofibrillas, hipertrofia celular y, finalmente, fibrosis (figura). El diagnóstico fehaciente de la miocardiopatía por hidroxicloroquina requiere la presencia de los patognomónicos cuerpos curvilíneos[3] (se pueden hallar también en la lipofuscinosis ceroide neuronal, pero esta enfermedad no afecta al miocardio). Los cuerpos mieloides son muy sugestivos de toxicidad por hidroxicloroquina, aunque no son patognomónicos, ya que pueden estar presentes en las fosfolipidosis por fármacos catiónicos anfifílicos (amiodarona, aminoglucósidos o fluoxetina, entre otros) y también en las fosfolipidosis