

BIBLIOGRAFÍA

1. Valgimigli M, Bueno H, Byrne RA, et al. 2017 ESC focused update on dual antiplatelet therapy in coronary artery disease developed in collaboration with EACTS. The Task Force for dual antiplatelet therapy in coronary artery disease of the European Society of Cardiology (ESC) and of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehx419>.
2. Esteve-Pastor MA, Ruíz-Nodar JM, Orenes-Piñero E, et al. Temporal trends in the use of antiplatelet therapy in patients with acute coronary syndromes. *J Cardiovasc Pharmacol Ther*. 2018;23:57–65.
3. Flores-Blanco PJ, Cambroner-Sánchez F, Raposeiras-Roubin S, et al. Association Between Ischemic and Bleeding Risk Scores and the use of new P2Y₁₂ Inhibitors in Patients With Acute Coronary Syndrome. *Rev Esp Cardiol*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rec.2017.10.009>.
4. Almendro-Delia M, García-Alcántara Á, De la Torre-Prados MV, et al. Safety and Efficacy of Prasugrel and Ticagrelor in Acute Coronary Syndrome. Results of a "Real World" Multicenter Registry. *Rev Esp Cardiol*. 2017;70:952–959.
5. Alegre O, Ariza-Solé A, Vidán MT, et al. Impact of frailty and other geriatric syndromes on clinical management and outcomes in elderly patients with non-ST-segment elevation acute coronary syndromes: rationale and design of the LONGEVO-SCA Registry. *Clin Cardiol*. 2016;39:373–377.

<https://doi.org/10.1016/j.rec.2018.01.012>

0300-8932/

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tratamiento de la obstrucción del tracto de salida en la miocardiopatía hipertrófica mediante reparación mitral: «miectomía sin miectomía»



Mitral Repair as a Treatment of Outflow Tract Obstruction in Hypertrophic Cardiomyopathy: "Myectomy Without Myectomy"

Sr. Editor:

La miocardiopatía hipertrófica es la miocardiopatía más frecuente, con una prevalencia del 0,2% de la población adulta. Su diagnóstico se basa en la detección de un aumento del grosor miocárdico ≥ 15 mm no explicable por condiciones de carga anómalas¹.

La obstrucción dinámica del tracto de salida de ventrículo izquierdo (OTSVI), definida por un pico del gradiente Doppler ≥ 30 mmHg, es una condición frecuente que se encuentra a la presentación en un tercio de los pacientes y es provocable en otro

tercio. Este fenómeno se produce por la acción combinada de la hipertrofia septal y el movimiento sistólico anterior (MSA) de la válvula mitral, la cual suele presentar alteraciones morfológicas. La OTSVI supone un aumento de morbilidad, ya que está ligado a la aparición de insuficiencia cardíaca, angina, síncope y muerte súbita^{1,2}.

Para los pacientes con obstrucción significativa y síntomas limitantes pese a medidas farmacológicas, el tratamiento invasivo, quirúrgico o mediante ablación septal con alcohol es la opción terapéutica de elección. El abordaje quirúrgico clásico es la miectomía transaórtica o técnica de Morrow, cuyos resultados en cuanto a resolución de gradiente y mejoría sintomática están ampliamente contrastados. Sin embargo, no es una técnica exenta de complicaciones; las principales son el bloqueo auriculoventricular, los defectos septales ventriculares y la aparición de insuficiencia aórtica².

Recientemente, han surgido nuevas técnicas quirúrgicas que combinan la miectomía con intervencionismo sobre la mitral.

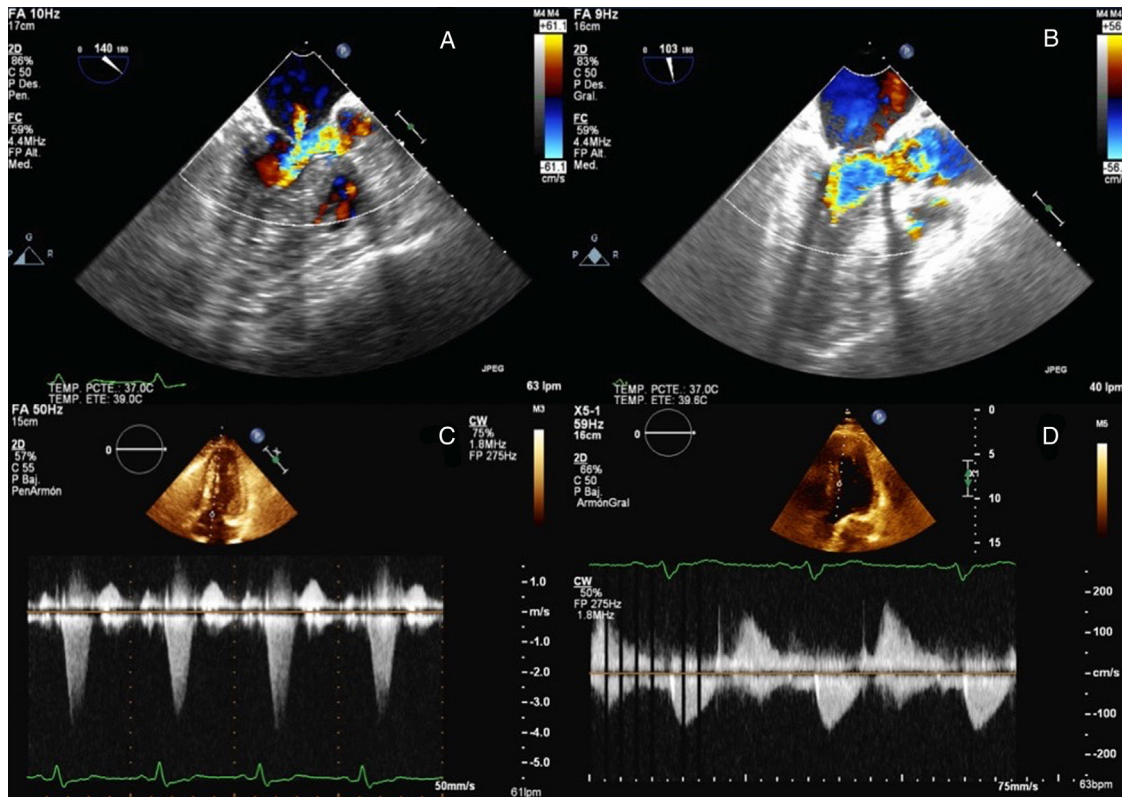


Figura 1. A: ecocardiografía transesofágica antes de la cirugía; Doppler color del tracto de salida que indica obstrucción; la flecha indica la insuficiencia mitral. B: ecocardiografía transesofágica tras la cirugía; Doppler color del tracto de salida que muestra la resolución de la insuficiencia mitral y la obstrucción. C: ecocardiografía de ejercicio antes de la cirugía; Doppler continuo del tracto de salida que demuestra un gradiente significativo. D: ecocardiografía de ejercicio tras la cirugía; Doppler continuo del tracto de salida que muestra la resolución del gradiente.

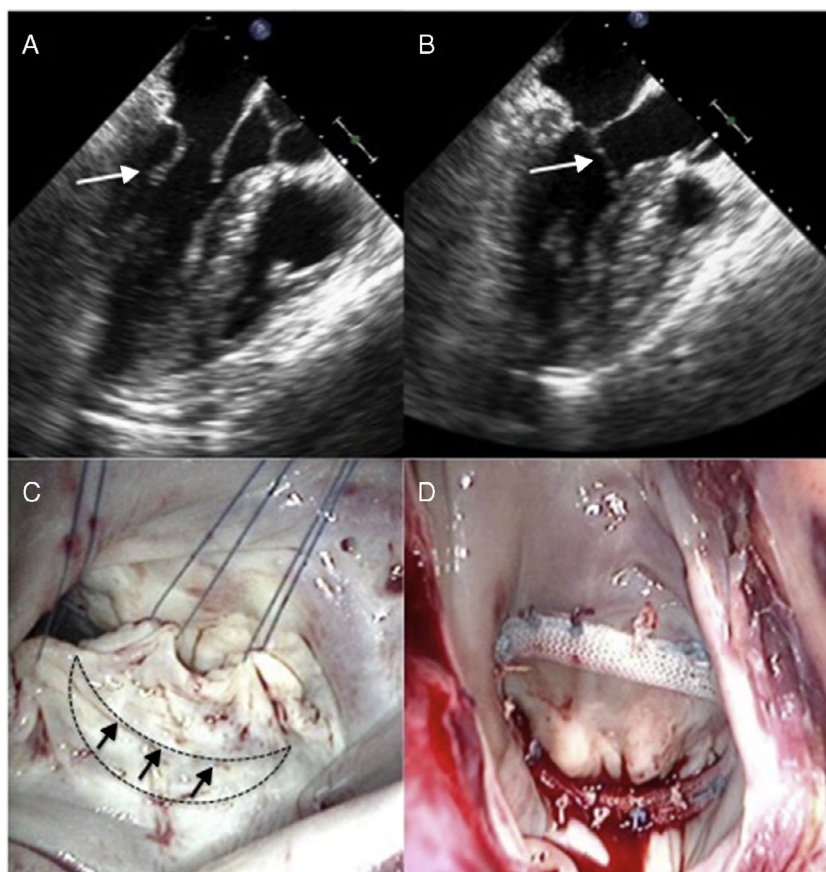


Figura 2. A y B: ecocardiografía transesofágica; la flecha indica el velo posterior elongado, con desplazamiento anterior sistólico. C: visión quirúrgica; la línea discontinua indica la resección semilunar del velo posterior y las flechas, la sutura de bordes. D: resultado quirúrgico; reducción de la superficie del velo posterior.

Dulguerov et al.³ describieron buenos resultados mediante una intervención combinada que incluía miectomía transaórtica y transmitral, elongamiento del velo anterior mitral mediante parche de pericardio, resección parcial de velo posterior mitral y anuloplastia. Otros grupos como el de Ferrazzi et al.⁴ publicaron que la realización de miectomías poco profundas y resección de cuerdas tendinosas secundarias en pacientes con OTSVI e hipertrofia ligera se asocia con mejoría clínica y de los parámetros hemodinámicos. Sin embargo, equipos como el de la Clínica Mayo propugnaban como mejor técnica practicar exclusivamente miectomía transaórtica, ya que en sus series la presencia de MSA, gradiente obstructivo residual o insuficiencia mitral significativa se restringía al 1,7% de los pacientes con una miectomía adecuada⁵.

Se presenta el caso de un paciente de 56 años con diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica obstructiva, con mutación identificada en el gen *TNNI2* (p.Asn271Ile). Esta mutación se ha publicado e identificado en más de 15 familias de nuestro centro, y se ha demostrado cosegregación⁶.

La resonancia cardíaca mostró hipertrofia en los segmentos basal anterior y anteroseptal (grosor máximo, 17 mm), sin realce tardío. En la ecocardiografía de estrés se observó un gradiente de OTSVI con el ejercicio (pasó de 17 a 120 mmHg) con MSA e insuficiencia mitral moderada (figura 1A y C). Se inició tratamiento con bloqueadores beta, y el paciente permaneció estable (clase funcional I de la *New York Heart Association*). En la evolución, el enfermo comenzó con disnea de moderados esfuerzos y dolor torácico compatible con angina sin detectarse lesiones en la coronariografía. En la ecocardiografía basal se observó OTSVI con la maniobra de Valsalva (pasaba de 15 a 50 mmHg), con insuficiencia mitral moderada causada por MSA del velo posterior mitral, que

estaba marcadamente elongado (figura 2A y B y vídeo 1 del material suplementario).

Se agregó disopiramida al bisoprolol pero, pese a las dosis máximas toleradas, el paciente permanecía sintomático, por lo que se decidió una intervención invasiva. Ante la ausencia de hipertrofia septal grave y dado que el principal mecanismo de la obstrucción parecía el MSA del velo posterior, se optó por el intento de reparación mitral, sin miectomía.

La intervención se realizó mediante resección semilunar longitudinal del velo posterior, sutura de los márgenes de la resección y anuloplastia mediante anillo de 32 mm (figura 2C y D). Esta técnica se emplea habitualmente en las reparaciones mitrales en pacientes con enfermedad de la válvula mitral aislada. La ecocardiografía transesofágica perioperatoria y la ecocardiografía transtorácica realizada inmediatamente después de la cirugía no demostraron MSA ni OTSVI basal o provocable (figura 1B y vídeo 2 del material suplementario).

Tras la reparación, se suspendió la disopiramida y el paciente experimentó una evolución positiva y recuperó la clase funcional I de la *New York Heart Association*. En la ecocardiografía de ejercicio al año tras la cirugía, no se observaron MSA ni OTSVI (figura 1D).

En resumen, en pacientes con miocardiopatía hipertrófica con poca hipertrofia y en la que se observa una clara alteración del aparato valvular, una reparación mitral puede resolver la OTSVI y evitar los riesgos inherentes a una miectomía.

FINANCIACIÓN

J.J. Cuenca-Castillo, J. Peteiro-Vázquez, R. Barriales-Villa participan en Centro de Investigación Biomédica en Red (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, CB16/11/00425.

MATERIAL SUPLEMENTARIO



Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.01.023>.

Nicolás M. Maneiro-Melón^a, Miguel González-Barbeito^b, Francisco Estévez-Cid^b, Jesús Peteiro-Vázquez^c, José J. Cuenca-Castillo^b y Roberto Barriales-Villa^{d,*}

^aServicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

^bServicio de Cirugía Cardíaca, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

^cUnidad de Imagen, Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

^dUnidad de Cardiopatías Familiares, Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación

Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: rbarrialesv@gmail.com (R. Barriales-Villa).

On-line el 7 de marzo de 2018

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliot PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2014;35:2733–2779.
2. Nishimura RA, Seggewiss H, Schaff HV. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy surgical myectomy and septal ablation. *Circ Res*. 2017;121:771–783.
3. Dulguerov F, Marcacci C, Alexandrescu C, Chan KMJ, Dreyfus GD. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the mitral valve could be the key. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;50:61–65.
4. Ferrazzi P, Spirito P, Iacovoni A, et al. Mitral valve repair for obstructive hypertrophic cardiomyopathy with mild septal hypertrophy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:1687–1696.
5. Hong JH, Schaff HV, Nishimura RA, et al. Mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: implications for concomitant valve procedures. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:1497–1504.
6. Gimeno JR, Monserrat L, Pérez I, et al. Miocardiopatía hipertrófica. Estudio del gen de la troponina T en 127 familias españolas. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62:1473–1477.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.01.023>
0300-8932/

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Enfermedad relacionada con IgG4 que se presenta como parada cardíaca



IgG4-related Disease Presenting as Cardiac Arrest

Sr. Editor:

La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina (Ig) G4 (ER-IgG4) es un proceso fibroinflamatorio, descrito por primera vez en 2003, que con frecuencia afecta a múltiples órganos, entre los cuales son habituales el páncreas, los pulmones o el retroperitoneo¹. No obstante, las manifestaciones cardíacas son poco habituales y solo se han comunicado algunos casos².

Se presenta el caso de un varón de 47 años previamente sano al que, tras ser reanimado de una parada cardíaca extrahospitalaria, se derivó a urgencias en ritmo desfibrilable. El electrocardiograma que se le realizó una vez reanudada la circulación espontánea mostraba un bloqueo auriculoventricular de alto grado con ritmo de escape variable.

Al ingreso el paciente estaba despierto y asintomático y, tras excluir alteraciones ecocardiográficas importantes, se le implantó un marcapasos transvenoso temporal. Una angiografía coronaria mostró una arteriopatía coronaria no significativa. Inicialmente se dejó el marcapasos en una frecuencia baja para permitir el ritmo intrínseco, pero el paciente sufrió una taquicardia ventricular en *torsade de pointes*, que se cardiovirtió de inmediato. Se aumentó la frecuencia del marcapasos y se resolvieron las arritmias, de manera que la parada inicial se interpretó como dependiente de bradicardia.

Una exploración ecocardiográfica minuciosa, complementada con imágenes transesofágicas, mostró una masa nodular que se extendía desde la raíz aórtica hacia el septo interauricular, sin obstrucción o disfunción valvular; la masa no presentaba opacificación al introducir contraste (figura 1A y B). El marcapasos temporal contraindicaba la exploración con resonancia magnética, por lo que se llevó a cabo una tomografía computarizada, que

mostró una masa de 36 × 37 mm de densidad similar a la del septo interventricular (figura 1C y D).

Tras debatirlo en el equipo cardíaco, el objetivo fue diferenciar si se trataba de una neoplasia maligna o un proceso benigno para fundamentar la elección de cuidados paliativos o un enfoque curativo. Se realizó una biopsia percutánea guiada mediante ecografía, que reveló solo un infiltrado inflamatorio inespecífico. A falta de pruebas de neoplasia maligna, la cirugía cardíaca reveló una masa tumoral inextirpable situada en el centro del corazón, estrechamente relacionada con las válvulas aórtica, mitral y tricúspide. Se recogió una muestra quirúrgica (figura 2A), con exploración intraoperatoria mediante sección congelada, que indicaba la existencia de una neoplasia benigna del tejido conjuntivo; se implantó un marcapasos definitivo y la intervención finalizó.

El paciente recibió el alta sin ningún otro acontecimiento intercurrente y permaneció asintomático. La exploración histopatológica de la muestra quirúrgica mostró un estroma fibrótico con células fusiformes y patrón estoriforme, así como atipia no significativa; también se observó flebitis obliterante. Esta lesión difusa era notable, dada la presencia de un proceso inflamatorio crónico y exuberante con numerosas células plasmáticas y leucocitos polimorfonucleares; la inmunohistoquímica puso de relieve el predominio de células plasmáticas productoras de IgG4 (274 por campo de gran aumento; figura 2B y C). Esto dio lugar a la posterior evaluación inmunológica que confirmó el aumento de la concentración sérica de IgG4 (202 mg/dl).

Se estableció un diagnóstico de ER-IgG4 con afección cardíaca y se obtuvo una tomografía por emisión de positrones que confirmó la presencia de masa intracardiaca hipermetabólica; no se hallaron lesiones tumorales extracardiacas metabólicamente activas (figura 2D). El paciente empezó un tratamiento con prednisona, sin que se observaran síntomas adicionales y con normalización de la concentración sérica de IgG4, pero el seguimiento al cabo de 1 año mostraba ausencia de respuesta significativa. Se probó con rituximab como tratamiento de segunda línea, aunque no se