

El consejo preconcepcivo es clave y debe empezar en la adolescencia. Si llega el embarazo, precisará un seguimiento estrecho, multidisciplinario y especializado con el objetivo de detectar y tratar las posibles complicaciones.

Marta Noris Mora^{a,*}, Silvia Escribà Bori^b,
M. Ángeles de la Fuente Sánchez^b, Fernando García Algas^b,
Inmaculada Sánchez Pérez^c y Andrés Grau Sepúlveda^a

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, Baleares, España

^bUnidad de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, Baleares, España

^cServicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: martanorismora@hotmail.com (M. Noris Mora).

On-line el 17 de abril de 2017

BIBLIOGRAFÍA

- Hall ME, George EM, Granger JP. The heart during pregnancy. *Rev Esp Cardiol.* 2011;11:1045-1050.
- Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart.* 2004;90:450-456.
- Ruiz Ortiz M, Roldán I, Bertomeu V, Muñoz J, Marín F, Anguita M. Cardiopatía estructural en pacientes anticoagulados con fibrilación auricular no valvular: prevalencia y perfil clínico en una muestra nacional. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69:986-990.
- Canobbio MM, Mair DD, Van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:763-767.
- Gouton M, Nizard J, Patel M, et al. Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study. *Int J Cardiol.* 2015;187:84-89.
- Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:171.e1-171.e44.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.03.017>

0300-8932/

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

Triflusal en pacientes con hipersensibilidad al ácido acetilsalicílico tratados con stent coronario



Triflusal in Patients With Aspirin Hypersensitivity Treated With Coronary Stent Implantation

Sr. Editor:

Cada vez son más los pacientes con cardiopatía isquémica que precisan tratamiento con doble antiagregación plaquetaria (DAPT)¹. En los pacientes sometidos a intervención coronaria percutánea (ICP) e implante de stent, se ha demostrado que el uso de DAPT reduce el riesgo de trombosis del stent y de eventos cardíacos adversos. Los pacientes con hipersensibilidad al ácido acetilsalicílico (AAS) ven limitadas en gran medida sus opciones de tratamiento. Se muestran los resultados a largo plazo de una serie de pacientes con historia de hipersensibilidad al AAS tratados con stent coronario en los que se empleó triflusal como alternativa terapéutica.

Entre los años 2000 y 2013, tenían antecedentes de reacción de hipersensibilidad al AAS un total de 68 pacientes con cardiopatía isquémica; a un 20% de ellos se les había realizado prueba de provocación con AAS. Del total, se trató a 20 pacientes mediante ICP con implante de stent. La clínica de presentación fue de síndrome coronario agudo (SCA) en 17 pacientes (85%), 5 de ellos con elevación del ST. En 1 paciente la función sistólica del ventrículo izquierdo al alta estaba gravemente deprimida (28%) y en el resto estaba conservada. Un resumen de las características clínicas se muestra en la tabla.

Se empleó stent farmacológico en la mitad de los casos. Los pacientes recibieron doble antiagregación con triflusal 300 mg/12 h y una tienopiridina (clopidogrel, salvo en 3 pacientes con SCA con elevación del ST, tratados con prasugrel). Ningún paciente presentó una reacción de hipersensibilidad tras la administración de triflusal. El tiempo de doble antiagregación fue de 1 año en la mayoría de los casos (18 pacientes [90%]), de 2 meses en 1 paciente con angina inestable tratado con stent convencional y 6 meses en 1 paciente en tratamiento concomitante con anticoagulación oral. Tras completar el periodo de DAPT, el 75% de los pacientes continuaron el tratamiento con triflusal indefinidamente.

En el primer año tras la ICP, no hubo ningún caso de trombosis del stent ni otros eventos adversos. La mortalidad total tras una mediana de seguimiento de 7,1 años fue del 35% (7 pacientes). Solo 1 paciente falleció por causa cardiovascular, debido a muerte súbita a los 6 años de la ICP (tabla).

Tabla

Características clínicas y eventos cardíacos adversos en pacientes con historia de hipersensibilidad al ácido acetilsalicílico tratados con stent coronario y doble antiagregación con triflusal y tienopiridina

Pacientes, n	20
Mujeres	11 (55)
Edad (años)	68 ± 12
Tabaquismo	7 (35)
Diabetes mellitus	5 (25)
Hipertensión arterial	14 (70)
Dislipemia	5 (20)
Insuficiencia renal	2 (1)
FEVI < 30%	1 (5)
Enfermedad vascular periférica	5 (25)
SCA	17 (85)
SCACEST	5 (25)
SCASEST	12 (60)
Enfermedad multivasa	11 (55)
N.º de vasos afectados	2 ± 0,7
Pacientes con revascularización completa	8 (40)
N.º de stents/paciente	2 ± 1,4
Pacientes tratados con stent farmacológico	10 (50)
Longitud stent/lesión (mm)	22 ± 6,6
Eventos adversos primer año	0
Eventos adversos primer-séptimo año	
IAM	1 (5)
Trombosis stent	0
Revascularización lesión diana	1 (5)
ACV	1 (5)
Mortalidad CV	1 (5)
Mortalidad por todas las causas	7 (35)

ACV: accidente cerebrovascular; CV: cardiovascular; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; IAM: infarto agudo de miocardio; SCA: síndrome coronario agudo; SCACEST: síndrome coronario agudo con elevación del ST; SCASEST: síndrome coronario agudo sin elevación del ST.

Salvo otra indicación, los valores expresan media ± desviación estándar o n (%).

No hubo casos de hemorragia mayor en todo el seguimiento. Transcurrido más de 1 año de la ICP, 3 pacientes habían sufrido hemorragias, en todos los casos de carácter menor (1 paciente con rectorragia y 2 con hematuria).

En pacientes con hipersensibilidad al AAS y cardiopatía isquémica que precisan DAPT, la desensibilización al AAS es la solución preferida por la mayoría de los profesionales. Hasta ahora se han descrito varios protocolos que incluyeron a pacientes con SCA tratados con *stent*². Sin embargo, hay momentos en los que la desensibilización al AAS no puede llevarse a cabo: por ausencia de recursos en determinados momentos (es necesario realizarla en una unidad de cuidados intensivos), debido a inestabilidad clínica del paciente o a una reacción de hipersensibilidad aguda en curso (asmática o angiedema) o anafiláctica reciente.

El triflusal es un fármaco de la familia de los salicilatos que se distingue del AAS por poseer un grupo trifluoro-metilo. A diferencia del AAS, inhibe la fosfodiesterasa del monofosfato de adenosina cíclico (AMPC) y del monofosfato de guanosina cíclico (GMPc). El triflusal inhibe con el mismo nivel de eficacia que el AAS la ciclooxigenasa 1 (COX-1) plaquetaria, pero es capaz de mantener los niveles de expresión de la COX-2 endotelial³. Más estudiado como tratamiento de vasculopatía periférica de extremidades o cerebrovascular, los resultados cardiovasculares publicados hasta la fecha son escasos. En un estudio multicéntrico de más de 2.000 pacientes, el triflusal se mostró no inferior al AAS en cuanto a mortalidad, reinfarcto o necesidad de nueva revascularización en pacientes con infarcto agudo de miocardio⁴. Además, pese a tratarse de un salicilato, el triflusal se ha demostrado seguro para los pacientes con hipersensibilidad al AAS y enfermedad respiratoria exacerbada por este⁵. En un estudio publicado en los últimos años, que incluyó a 127 pacientes con antecedentes de intolerancia o hipersensibilidad al AAS, se trató a 8 pacientes (6,3%) con triflusal y una tienopiridina tras el implante de *stent* coronario. No hubo ningún caso de trombosis del *stent* durante el tiempo de DAPT, y la mortalidad y el infarcto tras 3 años de seguimiento fueron del 3,1%⁶.

En esta serie de pacientes con hipersensibilidad al AAS tratados con *stent* coronario, el uso de triflusal se asoció a una baja tasa de eventos adversos a largo plazo y a ningún caso de trombosis del *stent* durante el primer año o reacción de hipersensibilidad al triflusal.

La principal limitación de este estudio es el reducido número de pacientes incluidos. Además, se realizó prueba de provocación que

confirmara la hipersensibilidad al AAS en un 20% de los casos, deficiencia relacionada con el carácter retrospectivo.

La asociación de hipersensibilidad al AAS y cardiopatía isquémica con necesidad de DAPT no es frecuente en nuestra práctica diaria, pero puede suponer un problema para el adecuado tratamiento. En caso de que no se pueda realizar la desensibilización al AAS, el uso de triflusal parece una alternativa segura y eficaz.

Georgina Fuertes Ferre*, Santiago Laita Monreal, María del Rosario Ortas Nadal, Esther Sánchez Insa, Juan Sánchez Rubio-Lezcano y José Gabriel Galache Osuna

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: georginaff@hotmail.com (G. Fuertes Ferre).

On-line el 26 de abril de 2017

BIBLIOGRAFÍA

- Marrugat J, Elosua R, Grau M, Sayols-Baixeras S, Dégano IR. Prevalencia y pronóstico de los pacientes con infarcto de miocardio de alto riesgo candidatos a doble tratamiento antiagregante prolongado. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:471-473.
- Vega Hernández B, Bangueses Quintana R, Samaniego Lampón B, Lozano Martínez-Luengas Iáue, Gala Ortiz G, Segovia Martínez de Salinas E. Desensibilización rápida al ácido acetilsalicílico de pacientes con cardiopatía isquémica: experiencia de un centro. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:795-797.
- Badimon L, Vilahur G. Mecanismos de acción de los diferentes agentes antiplaquetarios. *Rev Esp Cardiol Supl*. 2013;13:8-15.
- Cruz-Fernández JM, López-Bescós L, García-Dorado D, et al. Randomized comparative trial of triflusal and aspirin following acute myocardial infarction. *Eur Heart J*. 2000;21:457-465.
- Fraj J, Valero A, Vives R, et al. Safety of triflusal (antiplatelet drug) in patients with aspirin-exacerbated respiratory diseases. *Allergy*. 2008;63:112-115.
- Latib A, Ielasi A, Ferri L, et al. Aspirin intolerance and the need for dual antiplatelet therapy after *stent* implantation: a proposed alternative regimen. *Int J Cardiol*. 2013;165:444-447.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recresp.2017.03.022>

0300-8932/

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

Síndrome de Marfan y síndrome de Loeys-Dietz en la edad pediátrica: experiencia de un equipo multidisciplinar



Marfan Syndrome and Loeys-Dietz Syndrome in Children: A Multidisciplinary Team Experience

Sr. Editor:

La principal causa de morbimortalidad en los síndromes de Marfan (SM) y de Loeys-Dietz (SLD) es la dilatación progresiva de la raíz aórtica^{1,2}. El estudio de familiares es crucial tanto para el diagnóstico precoz como para el asesoramiento genético, por lo que deben atenderles equipos multidisciplinarios específicos.

Se presenta nuestra experiencia en el tratamiento y el seguimiento de pacientes pediátricos con diagnóstico de SM y SLD. Se siguió en cardiología pediátrica, desde 2005 hasta 2016, a un total de 64 pacientes menores de edad: 52 (81%) con SM clásico,

2 (3%) con SM neonatal y 10 (16%) con SLD. El trabajo coordinado con genetistas y cardiólogos de adultos, así como oftalmólogos, traumatólogos y rehabilitadores, es esencial para una atención integral a estas familias.

Según los criterios de Ghent³, 52 pacientes cumplían criterios de SM clásico. Se estudió a la mitad de ellos (55,8%, 29/52) a raíz de antecedentes familiares conocidos, incluso intraútero. A la otra mitad (44,2%, 23/52), se la diagnosticó por un fenotipo peculiar. De estos, 12 (18,8%) eran casos *de novo* con estudio genético de ambos progenitores negativo; 10 (15,6%) eran casos índice a partir de los cuales se diagnosticó a algún familiar. De un paciente se desconocían los antecedentes familiares por ser adoptado. En resumen, el 75% tenía afección familiar, datos que concuerdan con la literatura².

La mayoría de los pacientes tienen confirmación genética *FBN1* (80,8%) o está en curso (n = 2). De 7 pacientes no se realizó estudio genético porque cumplían criterios clínicos y familiares.

El 67% de los pacientes presentaban dilatación de los senos de Valsalva (SV) (*tabla*), datos que concuerdan con la literatura que