

fasciotomía, se puede utilizar la medición directa de la presión intracompartimental¹.

Los SCA tras cateterismos transradiales se han descrito a nivel del antebrazo. Este presenta 3 compartimentos (anterior, posterior y externo), y el anterior o volar es el afectado, ya que la arteria radial discurre por dicho compartimento. Tiene una incidencia aproximada del 0,125%. La mayoría de las veces se producen por una perforación (por guías o catéteres) de pequeñas arterias del antebrazo proximales al PdP, y la hemorragia se produce en un punto distante del PdP. A diferencia de los SCA «clásicos», si se identifica precozmente, se suele solucionar utilizando un vendaje elástico a tensión o inflando un manguito de presión en el antebrazo afectado². En casos refractarios debería realizarse una fasciotomía. La falta de tratamiento precoz puede llevar a la deformidad crónica denominada contractura isquémica de Volkmann.

Un SCA-m tras un procedimiento transradial es absolutamente excepcional. En nuestra institución es el primer caso de un total de 17.965 procedimientos transradiales, lo que supone una incidencia del 0,005%. La mano tiene 11 compartimentos (tenar, hipotenar, palmar central, aductor y 7 espacios interóseos). El tratamiento «clásico» recomienda retirar los vendajes compresivos y realizar una fasciotomía. En el único caso de SCA-m descrito hasta la fecha, se produjo una laceración de la mano y se resolvió con drenaje y desbridamiento quirúrgico³. Nosotros presentamos un caso excepcional de SCA-m tras un cateterismo transradial resuelto de manera sencilla ampliando el orificio de PdP con bisturí, sin necesidad de cirugía. Pensamos que el SCA-m se produjo no por rotura de la arteria, sino por una mala compresión inicial y el posterior hematoma, que complicó aún más la compresión. También pensamos que, debido al pequeño PdP transradial inicial, la sangre no pudo drenar al exterior y tuvo un drenaje preferente hacia la mano. Por este motivo, si se amplía el orificio de punción de la epidermis y el tejido celular subcutáneo con la simple apertura con bisturí, se facilita la salida de sangre y la resolución total del

SCA. Debido a su sencillez, en el caso excepcional de se desarrolle un SCA-m tras un cateterismo transradial, se podría valorar la implementación de esta maniobra como primera medida antes de indicar una fasciotomía.

Josebe Goirigolzarri-Artaza^a, Raquel Casado-Álvarez^b,
Jaime Benítez-Peyrat^a, Ebrej León-Aliz^a, Javier Goicolea^a
y Arturo García-Touchard^{a,*}

^aUnidad de Cardiología Intervencionista, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

^bServicio de Cardiología, Hospital Universitario Getafe, Getafe, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: agtouchard@gmail.com (A. García-Touchard).

On-line el 27 de octubre de 2016

BIBLIOGRAFÍA

- Codding JL, Vosbikian MM, Ilyas AM. Acute compartment syndrome of the hand. *J Hand Surg Am.* 2015;40:1213-1216.
- Sanmartín M, Cuevas D, Goicolea J, Ruiz-Salmerón R, Gómez M, Argibay V. Vascular complications associated with radial artery access for cardiac catheterization. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:581-584.
- Song L, Yang SW, Zhou YJ. Severe dorsal hand laceration secondary to compartment syndrome following transradial coronary intervention. *J Interv Cardiol.* 2015;28:612-613.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.026>
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Prevalencia de tumores neuroendocrinos en pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas



Prevalence of Neuroendocrine Tumors in Patients With Cyanotic Congenital Heart Disease

Sr. Editor:

El feocromocitoma y el paraganglioma son tumores neuroendocrinos (TN) productores de catecolaminas derivados de las células de la cresta neural, localizados en la médula suprarrenal (90%) o en tejido cromafín extrarrenal (10%). Su prevalencia es del 0,2-0,6% de los adultos hipertensos, el 5% de los incidentalomas adrenales y el 0,05-0,1% en series de autopsias¹. Aunque suelen presentarse como tumores aislados, pueden asociarse a síndromes hereditarios como las neoplasias endocrinas múltiples, la neurofibromatosis o el síndrome de von Hippel Lindau. Además, se han publicado observaciones en forma casos clínicos o pequeñas series que destacan la asociación entre las cardiopatías congénitas (CC) cianóticas (CCC) y los TN². Recientemente, Opatowsky et al³. han descrito el riesgo aumentado de TN en pacientes con CCC de un estudio multicéntrico, en el que se apuntaba al papel de la hipoxia crónica asociada a la susceptibilidad genética como mecanismo patogénico de estos tumores.

Se realizó un análisis retrospectivo de 3.311 adultos con CC, 173 con CCC y 33 con síndrome de Eisenmenger, con un seguimiento de 25 (mediana, 10,5) años en una unidad de

referencia nacional de CC del adulto. Se sometió a todos los pacientes con sospecha de TN a una tomografía computarizada, una gammagrafía con metiliodobenzilguanidina marcada y detección de catecolaminas en orina, en seguimiento por el servicio de endocrinología.

Se identificó un total de 8 TN en 7 pacientes con CCC (4,6%) (tabla 1), el 48,8% varones, con una mediana de edad de 40,0 (19,0-47,0) años. Todos tenían cianosis activa en el momento del diagnóstico (36,0 ± 11,3 años de media), incluido 1 paciente con circulación de Fontan por colaterales venovenosas. De media, la saturación arterial de oxígeno basal fue del 83,4 ± 6,3%; la hemoglobina, 18,1 ± 2,0 g/dl y el hematocrito, del 66,5 ± 7,3%. Se encontraban en situación de Eisenmenger 3 pacientes (el 9,1% de todos los pacientes en situación de Eisenmenger). Al analizar el total de pacientes con CC, incluidas las no cianóticas, se identificó 1 caso de TN más en 1 paciente portador de un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (el 0,2% del total).

Entre los pacientes con CCC, se diagnosticaron 3 casos de feocromocitoma, 2 en la glándula suprarrenal izquierda y 1 en la derecha, y 5 paragangliomas: 3 *glomus* carotídeos (GC) y 2 paragangliomas extrarrenales en el espacio retroperitoneal. Un paciente (14,3%) presentó simultáneamente 1 feocromocitoma y 1 GC. No se detectaron otros síndromes multisistémicos asociados a TN. La forma de presentación fue hipertensión arterial en 3 pacientes con feocromocitoma, dolor abdominal en un paraganglioma retroperitoneal e hipoacusia en 1 GC; el diagnóstico fue casual en 2 pacientes.

Tabla 1
Características de los pacientes con cardiopatías congénitas y tumores neuroendocrinos

Cardiopatía congénita	Cirugía previa	Edad (años)	Sexo	Saturación basal (%)	Situación Eisenmenger	Tumor neuroendocrino	Catecolaminas en orina	Resección del tumor
Anomalía de Ebstein, drenaje de VCS a AI	No	40	M	92	No	Feocromocitoma	Sí	Cirugía abierta
Ventrículo único de doble entrada	No	42	M	82	Sí	Paraganglioma retroperitoneal	Sí	Cirugía abierta
Ventrículo único funcional por CIV	No	47	V	80	Sí	Glomus carotídeo	No	Cirugía
Atresia pulmonar con septo íntegro	Derivación cavopulmonar total	19	V	92	No	Feocromocitoma	Sí	Cirugía abierta
TGA con CIV y atresia pulmonar	Derivación cavopulmonar tipo Glenn	39	V	75	No	Glomus carotídeo	No	Pendiente
Ventrículo único de doble entrada, D-TGA	Banding pulmonar, derivación cavopulmonar tipo Glenn	30	M	82	No	Paraganglioma retroperitoneal	No disponible	Cirugía abierta
Salida arterial única, CIA, CIV, situs inversus	Fístula Waterston	41	M	81	Sí	Feocromocitoma Glomus carotídeo	Sí No	Laparoscopia No

AI: aurícula izquierda; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; M: mujer; TGA: transposición de grandes arterias; V: varón; VCS: vena cava superior.

La detección de catecolaminas en orina fue positiva en todos los casos de feocromocitoma y en 1 de los paragangliomas retroperitoneales, con elevación de metanefrinas en 3 pacientes (50%), normetanefrinas en 3 (50%) y de ácido vanilmandélico en 2 de ellos (33,3%) (tabla 2); 3 pacientes (60%) presentaron elevación simultánea de al menos 2 metabolitos en orina. No se dispuso de los datos de 1 paciente con paraganglioma retroperitoneal porque lo habían diagnosticado en otro centro hospitalario.

Tras la confirmación diagnóstica, los servicios de urología, otorrinolaringología o cirugía general llevaron a cabo la resección tumoral, previo tratamiento con fármacos bloqueadores alfa e infusión de suero salino. El paciente con 2 tumores simultáneos solo se intervino del feocromocitoma, pues se optó por tratamiento conservador del GC. Como complicaciones posquirúrgicas, 1 paciente con feocromocitoma sufrió un edema agudo de pulmón en contexto de sobrecarga hídrica y otro con GC, un accidente isquémico transitorio, sin secuelas. No hubo mortalidad hospitalaria al alta ni durante el seguimiento. En el análisis histopatológico solo una muestra tenía datos que indicaban malignidad, y no se demostró progresión metastásica en ningún caso.

En este trabajo se comunica nuestra experiencia con TN en pacientes con CCC, la serie nacional más larga publicada según nuestro conocimiento. Se observa una prevalencia aumentada de TN, especialmente en los pacientes en síndrome de Eisenmenger, probablemente debido a la exposición crónica a hipoxia, ya que se estimula la formación de eritropoyetina y de factores de

crecimiento regulados por el factor inducible por hipoxia-1 (factor de crecimiento vascular endotelial y factor de crecimiento derivado de plaquetas), lo que favorece la aparición de tumores⁴. Entre nuestros pacientes se hallaron afectados de CCC no corregidas, con correcciones paliativas o que, tras una corrección tipo Fontan, presentan colaterales venovenosas. Todos tenían cianosis activa en el momento del diagnóstico, definida como cianosis clínica, y con saturación arterial de oxígeno basal bajas, en su mayoría < 83%. Además de la hipoxia, también se ha descrito la susceptibilidad genética como factor desencadenante, aunque en nuestra serie solo 1 paciente tenía TN múltiples, y la incidencia (14,3%) es significativamente menor que la publicada en series previas (hasta 39%)³.

La aparición de TN es una causa de deterioro general y hemodinámico en estos pacientes, por lo que el diagnóstico y el tratamiento precoces son esenciales para disminuir el riesgo de complicaciones. Los signos y síntomas de estos tumores se solapan con los propios de las complicaciones de las CCC, como son las arritmias, la hipertensión arterial y la insuficiencia cardíaca. Por ello hay que sospechar la posible presencia de TN ante la aparición de nuevos síntomas en pacientes con CCC, incluso tras su corrección quirúrgica, ya que son una causa potencialmente curable del deterioro clínico de estos pacientes. El tratamiento multidisciplinario y la cirugía de resección tumoral en un centro especializado tienen una alta tasa de éxito incluso en esta población de riesgo² y permiten un tratamiento efectivo asociado a buen pronóstico a corto y largo plazo.

Tabla 2
Detección de catecolaminas en orina

Cardiopatía congénita	Tumor	Metanefrinas	Normetanefrinas	Ácido vanilmandélico
Anomalía de Ebstein, drenaje de VCS a AI	Feocromocitoma	+	+	-
Ventrículo único de doble entrada	Paraganglioma retroperitoneal	-	+	-
Ventrículo único funcional por CIV	Glomus carotídeo	-	-	-
Atresia pulmonar con septo íntegro	Feocromocitoma	+	-	+
TGA con CIV y atresia pulmonar	Glomus carotídeo	-	-	-
Ventrículo único de doble entrada, D-TGA	Paraganglioma retroperitoneal	No disponible	No disponible	No disponible
Salida arterial única, CIA, CIV, situs inversus	Feocromocitoma, glomus carotídeo	+	+	+

AI: aurícula izquierda; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; TGA: transposición de grandes arterias; V: varón; VCS: vena cava superior.

CONFLICTO DE INTERESES

Á. Sánchez-Recalde es Editor Asociado de REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA.

Inés Ponz de Antonio^{a,*}, José Ruiz Cantador^a, Ana E. González García^a, José María Oliver Ruiz^b, Ángel Sánchez-Recalde^a y José Luis López-Sendón^a

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^bServicio de Cardiología, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: ines.ponz@gmail.com (I. Ponz de Antonio).

On-line el 25 de octubre de 2016

BIBLIOGRAFÍA

1. Oliver JM, González AE. Síndrome hipoxémico crónico. *Rev Esp Cardiol Supl.* 2009;9:13E-22E.
2. Filgueiras-Rama D, Oliver JM, Ruiz-Cantador J, et al. Pheochromocytoma in Eisenmenger's syndrome: a therapeutic challenge. *Rev Port Cardiol.* 2010;29:1873-1877.
3. Opatowsky AR, Moko LE, Ginns J, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma in cyanotic congenital heart disease. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015;100:1325-1334.
4. Thompson RJ. Current understanding of the O₂-signalling mechanism of adrenal chromaffin cells. In: Borges R, Gandía L, eds. *Cell biology of the chromaffin cell.* Madrid: Instituto Teófilo Hernando; 2004:95-106.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.023>
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Prótesis de yugular bovina con *stent* (Melody) en posición mitral. ¿Posible alternativa a la prótesis mecánica en población pediátrica?



Stented Bovine Jugular Vein Graft (Melody Valve) in Mitral Position. Could Be an Alternative for Mechanical Valve Replacement in the Pediatric Population?

Sr. Editor:

La valvulopatía mitral congénita es una enfermedad poco frecuente. El tratamiento médico es muy complicado en determinadas situaciones, lo que hace ineludible la necesidad de cirugía. En la población pediátrica, principalmente neonatos y lactantes, la valvuloplastia quirúrgica con frecuencia fracasa debido a la presencia de válvulas displásicas, con anillos pequeños y características anatómicas especiales. La sustitución valvular suele ser la única solución en estos escenarios. Se presentan 3 casos de implante de dispositivo valvulado Melody en posición mitral.

El paciente 1 es un lactante de 4 meses y 4,6 kg con insuficiencia mitral (IM) grave (válvula con velos engrosados, movilidad reducida y ausencia de coaptación central; anillo de 15 mm) refractaria a tratamiento médico. Se realizó valvuloplastia quirúrgica tipo Kay-Wooler con IM moderada residual, que permitió la extubación, pero a los 14 días recidivó con IM grave y necesidad de soporte ventilatorio. Se decidió implantar una válvula Melody en posición mitral según la técnica de Boston¹ con algunas modificaciones². Previa entrada en circulación extracorpórea, se preparó el dispositivo: se expandió a 18 mm y se suturó en el centro del *stent* un faldón circular de pericardio de 3 mm con puntos sueltos anclados a los nudos del *strut*; se doblaron hacia fuera los *struts* triangulares de los extremos del *stent* proximal y distal, dejando intactos en este los 3 *struts* que sustentan las comisuras valvulares. Mediante abordaje transeptal superior, se expuso la válvula mitral. Se resecaron el velo posterior y su aparato subvalvular, así como parte del velo anterior, preservando la zona superoanterior y sus anclajes al músculo papilar anterior. Se pinzó la prótesis (6 mm) y se fijó a la pared posterior del ventrículo izquierdo para evitar obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) en sístole. Se suturó el faldón de pericardio al

anillo nativo y se expandió la prótesis con un balón (diámetro del anillo + 1) de 18 mm a 4 atm. Se anudó el faldón y se reconstruyó el tabique interauricular con parche de pericardio fenestrado (figura 1). En la ecocardiografía transesofágica (ETE) intraoperatoria se observó IM periprotésica de grado III. Se expandió de nuevo la prótesis con un balón de 22 mm, con buen resultado (IM I-II). En el posoperatorio no se presentaron complicaciones. A los 9 meses la paciente estaba asintomática. En el ecocardiograma se observaba gradiente mitral medio de 3,6 mmHg, sin OTSVI y con IM periprotésica de grado II.

El paciente 2 es un lactante de 7 meses y 4,7 kg que se operó en otro centro de canal auriculoventricular completo con técnica de doble parche, cierre de *cleft* y Alfieri, previo *banding*. El posoperatorio fue tórpido y se necesitó hospitalización prolongada. Presentaba doble lesión mitral grave y anillo de 15 mm. Cursó con fallo de medro e insuficiencia cardíaca a pesar de tratamiento médico máximo. Se decidió el implante de válvula Melody en posición mitral según la técnica descrita, expandiendo la prótesis hasta 17 mm. En el ETE intraoperatorio no se observaba IM residual ni OTSVI (figura 2). A los 7 meses de seguimiento, la paciente permanecía asintomática y sin lesiones residuales (gradiente medio, 3 mmHg, sin paciente 3 es un neonato de 3 kg con estenosis aórtica congénita (gradiente pico, 100 mmHg). Se realizó valvuloplastia quirúrgica a los 2 días de vida. Preciso oxigenador extracorpóreo de membrana posoperatorio el día siguiente por disfunción ventricular, con destete tras 5 días de asistencia. En el ecocardiograma se observaba estenosis aórtica residual de 50 mmHg, foramen oval forzado de 4-6 mm con *shunt* izquierda-derecha importante e IM moderada con daño estructural de los velos y anillo de 15 mm. La evolución no fue favorable, por lo que se llevó a cabo una valvuloplastia aórtica percutánea efectiva e intento de cierre de comunicación interauricular, que no fue posible por bordes laxos. Ante repetidos fracasos de extubación y episodios de bajo gasto, se decidió el cierre quirúrgico de la comunicación interauricular para forzar el flujo anterógrado, pero no se consiguió el destete. Puesto que la IM parece tener un papel importante en la evolución clínica, se decidió llevar a cabo la sustitución con válvula Melody mitral expandida a 18 mm. A la salida de bomba se observaba OTSVI grave por la prótesis, por lo que se realizó Ross-Konno en el mismo acto, con buen resultado, sin OTSVI y con prótesis normofuncionante. El posoperatorio fue