



Revista de la Sociedad Aragonesa de  
**CARDIOLOGÍA**

Vol 25. N°2. Diciembre I 2021

**ARTICULO DE OPINIÓN**

Rehabilitación cardiaca en tiempos de pandemia.

**ARTICULO DE REVISIÓN**

Patología aórtica torácica: Aortopatías y enfermedades relacionadas.

**ARTICULO ORIGINAL**

- Resultados de la ablación con cero fluoroscopia tras la puesta en marcha de una unidad de arritmias.
- Valor pronóstico del índice de flujo cuantitativo global en la cardiopatía isquémica crónica.

**CASO CLÍNICO**

- Bradicardia secundaria a tratamiento con lacosamida. A propósito de dos casos.
- Primer implante percutáneo de prótesis pulmonar en Aragón.

**IMAGEN**

- Implante de marcapasos en pacientes con anomalías cardíacas congénitas.
- FLAIL P3.

Sociedad Aragonesa de  
**CARDIOLOGÍA**

**PRESIDENTA:** DRA. ANTONELA LUKIC  
**SECRETARIA:** DRA. MARTA LÓPEZ  
**VICEPRESIDENTE:** DR. PABLO REVILLA  
**EDITORA:** DRA. LAURA ÁLVAREZ  
**TESORERA:** DRA. ESTHER SÁNCHEZ  
**VOCALES:** DRA. PILAR ARTERO, DRA. BEATRIZ ORDÓÑEZ Y  
DR. DANIEL GRADOS  
**VOCALES RESIDENTES:** DRA. VANESA ALONSO, DRA. ELENA MURLANCH  
Y DR. ADRIÁN RIAÑO

**COMITÉ EDITORIAL**

**EDITORA JEFA:**

Dra. Laura Álvarez Roy

**SEDE:**

Centro Empresarial Business Center  
Eduardo Ibarra 6, 50009 Zaragoza

Comité editorial externo:

Publicación semestral (dos números al año)

**ISSN: 1134-8194**

Revista de la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Copyright 1996 Revista de la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Revisión por pares

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de almacenaje de información sin la autorización por escrito de los titulares del Copyright.

Revista de distribución gratuita

Edita la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Depósito legal: B-166557-96

Maquetación: Proyectos y Personas Eventos S.L.

## ARTÍCULO DE OPINIÓN

**REHABILITACIÓN CARDIACA EN TIEMPOS DE PANDEMIA.**

Maruan Carlos Chabbar Boudet.

FEA Cardiología Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Unidad de Rehabilitación Cardíaca y Prevención Cardiovascular del Hospital Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza.

05

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

**PATOLOGÍA AÓRTICA TORÁCICA: AORTOPATÍAS Y ENFERMEDADES RELACIONADAS.**

Vanesa Alonso-Ventura, Teresa Simón Paracuellos, Belén Peiró Aventín, Laura Álvarez Roy, Luis Cerdán Ferreira, Isabel Ezpeleta Sobrevía, David Gómez Martín, Pilar Lapuente González, Ángela Juez Jiménez, María Lasala Alastuey.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

07

## ARTÍCULO ORIGINAL

**RESULTADOS DE LA ABLACIÓN CON CERO FLUOROSCOPIA TRAS LA PUESTA EN MARCHA DE UNA UNIDAD DE ARRITMIAS.**

Jorge Melero-Polo, Mercedes Cabrera-Ramos, Isabel Montilla-Padilla, José Ramón Ruiz-Arroyo y Javier Ramos-Maqueda.

Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

17

**VALOR PRONÓSTICO DEL ÍNDICE DE FLUJO CUANTITATIVO GLOBAL EN LA CARDIOPATÍA ISQUÉMICA CRÓNICA.**

David de las Cuevas León<sup>a</sup>, Carlos Cortés Villar<sup>a</sup>, Pablo M. Corredoira<sup>a</sup>, Octavio Jiménez<sup>c</sup>, Luis R. Gonçalves<sup>b</sup>, Ainhoa Pérez Guerrero<sup>a</sup>, Luis Cerdán<sup>a</sup>, Carlos Minguito-Caraz<sup>b</sup>, Juan Sánchez-Rubio<sup>a</sup>, Georgina Fuertes<sup>a</sup>, María Cruz Ferrer<sup>a</sup>, Gabriel Galache<sup>a</sup>, Armando Pérez de Prado<sup>b</sup>, José Antonio Diarte de Miguel<sup>a</sup>, María Rosario Ortas<sup>a</sup>.

<sup>a</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. <sup>b</sup>Complejo Asistencial Universitario de León, León. <sup>c</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

24

## CASO CLÍNICO

**BRADICARDIA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON LACOSAMIDA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.**

Daniel Grados Saso<sup>a</sup>, Alejandra Ruiz Aranjuelo<sup>a</sup>, Ainhoa Pérez Guerrero<sup>b</sup>, Paula Morlanes García<sup>a</sup>, Juan Manuel Salvador Casabón<sup>a</sup>, Adrián Riaño Ondiviela<sup>a</sup>, Carlos Rubén López Perales<sup>c</sup>.

<sup>a</sup>Hospital de Barbastro, Huesca. <sup>b</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. <sup>c</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

29

**PRIMER IMPLANTE PERCUTÁNEO DE PRÓTESIS PULMONAR EN ARAGÓN.**

Javier Jimeno Sánchez<sup>a</sup>, Marta López Ramón<sup>a</sup>, Juan Sánchez Rubio Lezcano<sup>a</sup>, María Cruz Ferrer Gracia<sup>a</sup>, José Luis Zunzunegui Martínez<sup>b</sup>, Luis Cerdán Ferreira<sup>a</sup>, Ángela Juez Jiménez<sup>a</sup>, Teresa Simón Paracuellos<sup>a</sup>, Belén Peiró Aventín<sup>a</sup>, José Antonio Diarte de Miguel<sup>a</sup>.

<sup>a</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. <sup>b</sup>Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

34

36

## IMPLANTE DE MARCAPASOS EN PACIENTES CON ANOMALÍAS CARDIACAS CONGÉNITAS.

Daniel Meseguer González, Isabel Montilla Padilla, Mercedes Cabrera Ramos, Javier Ramos Maqueda  
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

38

## FLAIL P3.

Pablo M. Corredoira, Laura Álvarez Roy, David de las Cuevas León, Belén Peiró Aventín, Vanesa Alonso Ventura, Gabriel Hurtado Rodríguez, Teresa Simón Paracuellos, Eva Moreno.  
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.



## Maruan Carlos Chabbar Boudet.

FEA Cardiología Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Unidad de Rehabilitación Cardiaca y Prevención Cardiovascular del Hospital Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza.

La pandemia Covid-19 está suponiendo un reto para la Sanidad Pública a todos los niveles asistenciales. Los servicios de cardiología, por desgracia, no hemos sido ajenos a ello. El colapso hospitalario que se vivió durante los primeros meses de la pandemia obligó a adoptar una serie de medidas de urgencia como fueron “el cierre temporal” de algunas unidades, con el fin de atender la sobrecarga asistencial generada por el SARS-COV-2. Unas de las “más castigadas” durante la pandemia a nivel nacional han sido las unidades de rehabilitación cardiaca.

La rehabilitación cardiaca trabaja en el ámbito de la prevención secundaria, fundamentalmente con pacientes que han sufrido un síndrome coronario agudo, aunque está indicada en la mayoría de patologías cardiológicas. Su implementación a nivel nacional es menor de lo deseable debido a la escasez de unidades. Los beneficios han sido reportados en múltiples estudios a lo largo del tiempo y ello se ha reflejado en el nivel de recomendación máxima en las distintas guías de práctica clínica.

La reorganización de la actividad en las unidades de rehabilitación cardiaca está suponiendo un gran reto, en gran parte debido a las restricciones aún existentes. A los pocos meses de la eclosión de la pandemia en nuestro país y, tras el fin del confinamiento, la mayoría de las unidades fueron retomando el “pulso” progresivamente. Varias han sido las medidas tomadas desde su “reapertura”: en nuestro caso se apostó por desarrollar y potenciar los programas telemáticos para evitar la exposición de la presencialidad y en aquellos casos en los que se mantuvo un programa presencial se tomaron las máximas medidas de precaución para evitar contagios, se redujo el número de pacientes por grupo en los gimnasios, se mantuvo el aislamiento respiratorio mediante la mascarilla durante el entrenamiento físico, fue necesaria una PCR negativa 24-48 horas antes de la entrada en los grupos, se insistió en extremar las precauciones y limitar la exposiciones en el exterior mientras estuviesen realizando el programa y se exigió la firma de un consentimiento informado para que aquellas personas que tuvieran síntomas sugestivos y/o contacto estrecho con positivos Covid-19 no asistiesen al programa y cumpliesen los protocolos impuestos por sanidad. Resultado de todas estas medidas: cero contagios hasta

la fecha, con un nivel de asistencia a los programas muy elevado, en gran parte gracias a la concienciación del personal sanitario y a la responsabilidad de los pacientes que asistieron a nuestra unidad de rehabilitación cardiaca del Hospital Nuestra Señora de Gracia...

Por otro lado, los programas telemáticos han supuesto un alivio en la presión asistencial presencial de la Unidad y han permitido implementar mecanismos de prevención secundaria en un mayor número de pacientes. En tiempo récord se adaptaron las sesiones educativas presenciales en presentaciones power point grabadas en audio, abordando todos los temas de interés en prevención secundaria. Disponer de una asociación de pacientes en rehabilitación cardiaca con su propia página web ([www.re-late.es](http://www.re-late.es)) nos permitió “colgar” toda esta información en su portal, creando nuestra propia entrada (pestaña de rehabilitación cardiaca). Esta información es de libre acceso y está a disposición tanto de los pacientes como de los propios profesionales sanitarios que quieran acceder a ella. Además de las diferentes sesiones educativas para pacientes, existe información de interés respecto a la práctica de ejercicio físico, la alimentación o las diferentes técnicas de relajación.

Del mismo modo, la Sección de Riesgo Cardiovascular lideró un proyecto similar a nivel nacional para suplir las deficiencias que la pandemia Covid-19 estaba generando en la prevención cardiovascular y, más concretamente, en el área de rehabilitación cardiaca. Este proyecto, liderado por la doctora Campuzano y el doctor Arrarte, es un Aula Abierta de rehabilitación cardiaca que viene a cubrir las demandas tanto de los pacientes como los profesionales. Todos aquellos que tengan interés la pueden visitar en la página web [www.aularc.es](http://www.aularc.es) (es de libre acceso, únicamente se debe cumplir como requisito darse de alta). Dada su alta calidad, consideramos de enorme interés que se difundan estas potentes herramientas de fácil acceso entre nuestros pacientes.

Para finalizar, no me gustaría pasar por alto el colapso sin precedentes que está sufriendo la atención primaria en nuestro país y que está generando un grave problema en el seguimiento del paciente crónico y en la aplicación de los protocolos de prevención primaria y secundaria. En lo que se refiere a nuestra disciplina, de

momento este colapso ha impedido poner en marcha programas de rehabilitación cardiaca en los centros de salud para pacientes de bajo riesgo, un ambicioso proyecto liderado por la sección de riesgo vascular que se venía desarrollando a nivel nacional previo a la pandemia.

Por tanto, un sistema sanitario puesto a prueba por una pandemia a la que de momento no se vislumbra el final, profesionales sanitarios exhaustos redoblando esfuerzos y muchas incógnitas aún por resolver... ¿volverá algún día la antigua normalidad?

Vanesa Alonso-Ventura, Teresa Simón Paracuellos, Belén Peiró Aventín, Laura Álvarez Roy, Luis Cerdán Ferreira, Isabel Ezpeleta Sobrevía, David Gómez Martín, Pilar Lapuente González, Ángela Juez Jiménez, María Lasala Alastuey.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

*Autor para correspondencia:* Vanesa Alonso-Ventura. Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: valonsov@salud.aragon.es

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

## Introducción

Los aneurismas de aorta torácica (AAT) constituyen una entidad potencialmente mortal por el riesgo de complicaciones graves asociadas que, frecuentemente, son diagnosticados de forma incidental.

De entre las diferentes causas que pueden estar relacionadas con un aumento del diámetro de aorta y riesgo de rotura se encuentran la etiología degenerativa, principalmente relacionada con la edad, hipertensión arterial (HTA) y arterioesclerosis; y las formas hereditarias, sindrómicas y no sindrómicas, que responden, en su mayoría, a formas de herencia autosómica dominante (AD). El árbol familiar y estudio genético es de vital importancia en las formas hereditarias, no sólo para realizar un adecuado diagnóstico etiológico y fisiopatológico de la aortopatía, sino para iniciar un adecuado tratamiento médico, quirúrgico y preventivo, con modificaciones en estilo de vida y asesoramiento genético reproductivo, laboral y deportivo.

La historia natural de los AAT es muy variable y es importante identificar su etiología, base genética y otros marcadores pronósticos para poder realizar un seguimiento adecuado de estos pacientes y una cirugía preventiva en el momento óptimo, con el fin de evitar la aparición de un evento aórtico agudo dada su elevada morbimortalidad. Dentro de las pruebas de imagen disponibles, el ecocardiograma transtorácico sigue siendo la primera aproximación diagnóstica, aunque el desarrollo de otras técnicas de imagen como la tomografía computarizada y la cardi resonancia magnética ha supuesto una revolución tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de estos pacientes.

Los fármacos betabloqueantes y antagonistas del recep-

tor de angiotensina II (ARA II) constituyen el tratamiento médico de elección en la mayoría de estos pacientes, en monoterapia o en combinación, dado su potencial beneficio sobre la historia natural de la enfermedad y efecto sobre el diámetro, retrasando la progresión en algunas formas de la enfermedad. Sin embargo, la cirugía abierta preventiva adaptada a diferentes umbrales, en función de etiología, base genética y otros marcadores de imagen y analíticos pronósticos, sigue siendo el tratamiento curativo de elección al no disponer de evidencia suficiente en el manejo endovascular, al contrario que en la patología aórtica abdominal.

## Abstract

Thoracic aortic aneurysms (TAA) constitute a life-threatening entity due to the risk of serious associated complications that are frequently diagnosed incidentally.

Among the different causes that may be related to an increase in the diameter of the aorta and the risk of rupture are degenerative etiology, mainly related to age, arterial hypertension (HT) and arteriosclerosis; and the hereditary etiology, syndromic and non-syndromic forms, which respond, for the most part, to forms of autosomal dominant inheritance (AD). The family tree and genetic study are of vital importance in hereditary forms, not only to make an adequate etiological and pathophysiological diagnosis of aortopathy, but also to initiate an adequate medical, surgical and preventive treatment, with modifications in lifestyle and give reproductive and genetic counseling.

The natural history of TAAs is highly variable and it is important to identify their etiology, genetic basis and other prognostic markers in order to be able to carry out adequate follow-up of these patients and preventive surgery at the optimal time, in order to avoid the appearance of an acute event with high morbidity and mortality. Among the imaging tests available, the transthoracic echocardiogram continues to be the first diagnostic approach, although the evolution in other imaging techniques such as computerized tomography and cardiac magnetic resonance has meant a revolution both in the diagnosis and in the follow-up of these patients.

Beta-blockers and angiotensin II receptor antagonists (ARBs) are the medical treatment of choice in most of these patients, alone or in combination, given their potential benefit on the natural history of the disease and effect on diameter. Slowing the progression in some forms of the disease. However, open preventive surgery adapted to different thresholds, depending on etiology, genetic basis, and other prognostic imaging and analytical markers, remains the curative treatment of choice as there is insufficient evidence for endovascular management, unlike in abdominal aortic disease.

## ANATOMÍA E HISTOLOGÍA

La arteria aorta es la arteria principal del cuerpo cuyo cometido principal es la conducción distal de la sangre desde el ventrículo izquierdo hasta el resto de órganos y lecho de tejidos<sup>1</sup>.

Desde el punto de vista anatómico comienza en la válvula aórtica y termina en la bifurcación ilíaca, subdividiéndose en: la raíz, la aorta ascendente, el arco aórtico, la aorta descendente torácica y la aorta abdominal. Similar a su diferenciación anatómica, se encuentra una diferenciación histológica la cual permite distinguir la porción ascendente y torácica del vaso, que dispone de una capa adventicia con vasa vasorum que nutren el grosor de la arteria, de la porción abdominal, donde este componente desaparece y la nutrición en profundidad depende de la difusión de oxígeno desde la luz aórtica<sup>2</sup>. Asimismo, la composición celular a lo largo de su trayecto también muestra diferencias, pudiendo explicar, por ejemplo, la mayor tendencia a la dilatación a nivel de los senos de Valsalva, donde abunda el tejido fibroso, en comparación con la aorta ascendente, donde es más prevalente el tejido elástico.

Desde el punto de vista embriológico, la aorta torácica descendente y abdominal surgen del mesodermo, mientras que la raíz aórtica y la aorta ascendente se derivan de la cresta neural, lo que también genera diferencias en la expresión génica y en el comportamiento de las células del músculo liso vascular<sup>3</sup>.

## TAMAÑO DE LA AORTA

El tamaño de la aorta está muy influido por la superficie corporal, la edad y el sexo<sup>4,5</sup>, así como por la hipertensión arterial y el tabaquismo, ambos predictores independientes en la dilatación aórtica.

De forma aproximada, los valores de normalidad que han sido considerados para cada una de las partes de la aorta son los siguientes:

- < 41 mm para la raíz aórtica
- < 37 mm en la aorta ascendente
- < 28 mm en la aorta descendente

## ANEURISMA DE AORTA TORÁCICA

Un aneurisma aórtico (AA) se define como una dilatación patológica que excede 1.5 veces el diámetro normal, según edad y superficie corporal, de uno o varios segmentos<sup>6</sup>.

Según su localización, pueden ser: del seno de Valsalva; de la aorta ascendente; del cayado aórtico; de la aorta descendente torácica y/o abdominal y de la aorta infra-renal. Sin embargo, globalmente la distinción anatómica se simplifica en dos categorías según su localización relativa al ligamento arterioso: proximal al ligamento, la enfermedad no es arteriosclerótica mientras que distal al mismo existe un predominio de dicha etiología. Como ya se ha comentado anteriormente, el origen embriológico diferencial podría ser la causa de esta etiología desigual<sup>7</sup>.

La incidencia global de los AA torácica (AAT) – proximales al ligamento arterioso– se encuentra en torno a 16,3/100000 habitantes al año en varones y 9,1/100000 habitantes al año en mujeres (10:100000 habitantes al año en su porción ascendente y 4:100000 habitantes al año en su porción descendente), con progresivo aumento dados los métodos de cribado y la evolución en las técnicas de imagen<sup>8</sup>. Su frecuencia es mayor en varones y la localización más típica es la porción ascendente de la aorta<sup>8</sup>.

El principal marcador de riesgo relacionado con el riesgo de rotura es el grado de dilatación aórtica, con un riesgo global estimado del 2% si diámetro menor de 5cm, aumentando al 3% entre los 5-6 cm de diámetro y hasta el 7% por encima de los 6 cm. Sin embargo, es importante hacer un estudio completo individualizado, ya que la progresión y riesgo de evento aórtico es muy variable y se debe individualizar en cada caso (Tabla 1).

## PATOGENIA

Desde el punto de vista histológico, la degeneración de la túnica media se define como una pérdida de las fibras elásticas, un proceso que, en la aorta, es resultado de un desequilibrio entre la actividad proteolítica y su inhibición en la matriz extracelular<sup>9</sup>. Esta alteración en pacientes jóvenes suele ser reflejo de un defecto intrínseco de la pared, como ocurre en sujetos con síndrome de Marfan, mientras que, en otros puede ser secundario al estrés hemodinámico producido por la hipertensión arterial no controlada de larga evolución o la valvulopatía aórtica, factor facilitador de la degeneración quística de la media.

## ETIOLOGÍA

Degenerativo.

Se incluyen en este subgrupo aquellos aneurismas de aorta ascendente relacionados con la edad, ateroscle-

rosis e hipertensión arterial predominantemente<sup>10</sup>.

### Aortopatías hereditarias

Dentro de las aortopatías hereditarias, encontramos aquellas englobadas en síndromes. Los AAT constituyen una entidad nosológica familiar que, en su mayoría, responde a una forma de herencia Mendeliana autosómica dominante (AD) con penetrancia incompleta y expresividad variable<sup>11</sup>.

Diversos trastornos asociados a conectivopatías como el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos, el síndrome de Loeys-Dietz y el síndrome de Turner son causas conocidas de dilatación aneurismática de aorta ascendente que, sin embargo, explican menos del 10% de las formas familiares<sup>12</sup>.

- Síndrome de Marfan. Presenta una incidencia aproximada entre 1:5000 a 1:15000 habitantes. Su patrón de herencia es autosómico dominante, aunque cerca del 25% corresponden a formas espontáneas. Desde el punto de vista genético, la mutación responsable de esta entidad se encuentra en el gen que codifica a la fibrilina 1 (FBN 1), una glicoproteína presente en la matriz extracelular, con funciones tanto estructurales como reguladoras<sup>3</sup>.

- El síndrome de Loeys-Dietz es una enfermedad multiorgánica de herencia AD causada por mutaciones en los genes del receptor TGFβ, caracterizada por tortuosidad arterial generalizada con aneurismas (con mayor predisposición a la disección aórtica), úvula bífida e hipertelorismo<sup>13</sup>.

- El síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV es un tipo de conectivopatía de herencia AD por mutación del gen COL3A1 (codificador del procolágeno III) cuya principal causa de mortalidad se debe a complicaciones vasculares. En esta forma sindrómica, se incluye un grupo heterogéneo de alteraciones del tejido conectivo que afectan fundamentalmente a la síntesis del colágeno tipo III, predisponiendo a la formación de aneurismas y ruptura aórtica, pues la pared arterial de los pacientes que padecen este síndrome es particularmente frágil (hasta un 6% experimentan ruptura o disección antes de los 36 años)<sup>3</sup>. Fenotípicamente se caracterizan por una piel de aspecto frágil, traslúcida y fina, y hematomas extensos, entre otras de sus manifestaciones clínicas típicas.

- El síndrome de Turner, con una prevalencia de 1:2000 mujeres, supone la pérdida, parcial o total, del segundo cromosoma X. Entre sus manifestaciones clínicas, existe una asociación de entre el 25-50% de cardiopatías congénitas, típicamente la valvulopatía aórtica bicúspide y la coartación aórtica. La evidencia actual reconoce una asociación del síndrome de Turner con el riesgo de aortopatía. El mecanismo fisiopatológico por el cual el síndrome de Turner se relaciona con el riesgo de aor-

topatía no es completamente, si bien algunos autores postulan su relación con los genes TIMP1 y 3<sup>14</sup>.

- Aortopatía hereditaria no sindrómica. Este grupo lo constituye hasta el 89% en algunas series y en él encontramos formas familiares de aortopatías que no cumplen criterios diagnósticos englobados en los diferentes síndromes y en las que se encuentran mutaciones genéticas en, aproximadamente, el 32% de los pacientes<sup>11</sup>. Se trata de formas clínicas de creciente interés que incluyen mutaciones en diversos genes: TGFβ, FBN1, actina (ACTA2) y miosina (MYH11), entre otros.

### Valvulopatía aórtica bicúspide

Una causa frecuente de dilatación aneurismática de aorta ascendente es la valvulopatía aórtica tipo bicúspide, cuya asociación con aortopatías es, en algunas series, de hasta el 50%<sup>15</sup>. Por otro lado, dada la influencia genética y hemodinámica en el mecanismo de la dilatación, se desconoce cuál es el diámetro exacto a partir del cual aumenta de forma exponencial el riesgo de disección aórtica en este subgrupo de pacientes<sup>15</sup>. El mecanismo patogénico es muy complejo, incluyendo factores biomecánicos (por efecto del flujo y la hemodinámica) y genéticos, principalmente, (diferente composición o mayor debilidad congénita de la pared aórtica asociada a TGFβ, a la FBN1 y a algunos relacionados con el tejido conectivo, como el gen NOTCH1). A favor del primer mecanismo está la demostración de estudios recientes en relación a la morfología de la válvula bicúspide y la localización de la dilatación aórtica<sup>16</sup>: en las válvulas bicúspides con fusión entre las comisuras derecha-no coronaria la dilatación es más frecuente en el segmento aórtico tubular distal y arco proximal, mientras que si la fusión es entre las sigmoideas coronarias se afectan más la raíz y la porción proximal tubular.

### HISTORIA NATURAL

La historia natural de los AAT no está completamente clarificada y su evolución es muy variable dependiendo de la etiología y del tamaño, así como de la presencia de determinantes asociados: historia familiar, trombo intraluminal, arteriosclerosis, tabaquismo, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) e hipertensión arterial<sup>8,17</sup>. Por lo general, el crecimiento medio anual suele ser de 0.1 cm/año, salvo para las formas familiares, en las que el crecimiento anual suele ser en torno a 0.2cm/año y para las formas sindrómicas, con una oscilación entre 0.3 cm/año para el síndrome de Marfan e, incluso, hasta 1.0 cm/año en el caso del síndrome de Loeys-Dietz<sup>11,18</sup>.

Además de la asociación familiar, la localización anatómica y la morfología del aneurisma también se correlaciona con la tasa de expansión, siendo mayor en los aneurismas de la porción media descendente (frente a

los de la porción ascendente)<sup>17</sup> y en los saculares frente a los fusiformes, donde la dilatación es más homogénea. La esperanza de vida se ve muy disminuida en la mayoría de aortopatías hereditarias como consecuencia de un evento aórtico agudo principalmente y, por lo tanto, un adecuado diagnóstico, seguimiento y tratamiento precoz, mejora el pronóstico de estos pacientes.

Con todo ello, el aspecto clínico más importante de la historia natural de esta entidad, es el riesgo de complicaciones en forma de ruptura o disección. El tamaño de la aorta supone el principal predictor de eventos, sobre todo cuando alcanza los 6.0 cm, cuando el riesgo de rotura a los cinco años supera el 30%<sup>19</sup>. Paradójicamente, se ha demostrado que no es un marcador de riesgo suficientemente importante para predecir la disección, pues en registros internacionales como el IRAD (Registro Internacional de Disección Aórtica Aguda) la presentación aguda en forma de disección se objetivó con diámetros < 5.5 cm, casi el 60% (una media de 5.3 cm)<sup>20</sup>.

En línea con lo anterior, algunos estudios defienden que no es tanto el diámetro en valor absoluto sino su relación con la superficie corporal lo que define el riesgo de complicaciones, como muestra el grupo de Yale<sup>21</sup> evidenciando que un índice diámetro/superficie corporal > 4.25 cm/m<sup>2</sup> tenía un riesgo de complicaciones anuales del 25% frente al 4% con índices < 2.75 cm/m<sup>2</sup>; o, más recientemente publicado, la indexación del diámetro por la talla, estableciendo un límite de  $\geq 3.2$  mm/cm para la indicación de cirugía<sup>22</sup>.

## CLÍNICA

En su gran mayoría, el diagnóstico de los AAT es casual, dado que la mayor parte de los pacientes se encuentran asintomáticos<sup>23</sup>. Este hallazgo casual puede ser consecuencia de la realización de una radiografía de tórax por otro motivo.

En los pacientes que presentan síntomas<sup>24,26</sup>, las manifestaciones clínicas pueden corresponder a los siguientes mecanismos:

- Disnea en el caso de existencia de insuficiencia valvular significativa
- Manifestaciones sistémicas en el contexto de ateroesclerosis
- Muerte súbita secundaria a complicaciones derivadas del aneurisma
- Dolor torácico, disfonía, tos, disfagia... síntomas derivados de la compresión de estructuras vecinas medias-tínicas.

## TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

### ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO (ETT)

Aunque no es la técnica de elección para la valoración global de la aorta, la ventana paraesternal longitudinal permite la medición correcta en la mayoría de los casos de los diámetros de la aorta, constituyendo una técnica de cribado extendida. En aquellas patologías donde predomina la dilatación en la zona proximal (síndrome de Marfan, ectasia anuloaórtica -Imagen 1- y, ocasionalmente, aorta bicúspide) la ETT es frecuentemente suficiente tanto para el diagnóstico de la competencia valvular, el seguimiento de aneurismas e, incluso, la indicación de cirugía. Con esta técnica, la medición de raíz aórtica y porción tubular ha de realizarse en diástole, de primer eco a primer eco<sup>27</sup>, donde el tamaño de la aorta es más estable.

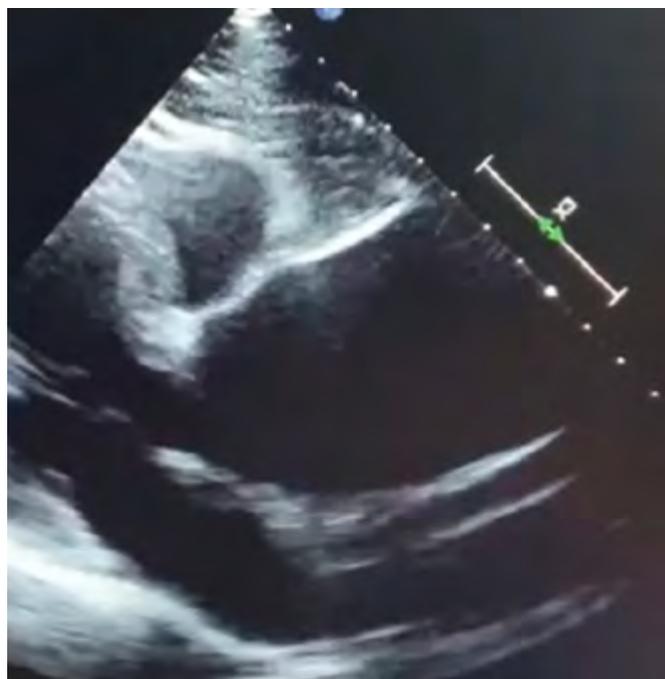


Imagen 1. Ecocardiograma bidimensional: proyección paraesternal longitudinal. Ectasia anuloaórtica.

### TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA (TC)

Se trata de una técnica excelente para el seguimiento de los aneurismas de aorta torácica y abdominal, así como para su estudio prequirúrgico. Su modalidad sin contraste es de gran utilidad para la cuantificación de calcio parietal y para valorar la presencia de hemorragia o hematoma intramural, donde se observa una atenuación en torno a 10-20 Unidades Hounsfield.

Por otro lado, la TC con contraste es de elección para el diagnóstico de la mayor parte de complicaciones agudas permitiendo la sincronización con el electrocardiograma y la definición exacta de estructuras adyacentes.

## RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

Se trata de una técnica no invasiva que facilita la valoración morfológica, funcional y la caracterización tisular de la aorta. Aunque la TC y la ecocardiografía transesofágica son especialmente útiles en la patología aórtica aguda<sup>28</sup>, la RM aporta información de gran interés para el manejo adecuado del hematoma intramural, la disección y la coartación aórtica<sup>29</sup>. Las diferentes secuencias aportan información diagnóstica según el motivo de la exploración:

- Secuencia de contraste de fase permite la obtención de curvas velocidad-tiempo para complementar la cuantificación de valvulopatías, coartación de aorta y analizar los flujos en disecciones aórticas.

- Angiografía con gadolinio que permite valorar la anatomía aórtica y supone una de las técnicas de elección para el seguimiento de aortopatías en sujetos jóvenes, ya que no implica radiación.

Con el uso de diferentes técnicas diagnósticas, surge la necesidad de establecer el momento óptimo del ciclo cardíaco para realizar las mediciones. Según estudios recientes, la mayor concordancia intertécnicas se obtiene midiendo el diámetro máximo por ecocardiografía bidimensional de primer eco de la pared anterior a primer eco de la pared posterior y, en TC y RM, entre los bordes internos de la pared; en todos los casos en diástole<sup>9</sup>.

## BIOMARCADORES

Los esfuerzos de grupos de investigación comienzan a centrarse en la identificación de marcadores en sangre o en tejidos que permitan predecir no sólo el riesgo de disección u otras complicaciones, sino que ayuden al cribado y diagnóstico de los AAT. Algunos ejemplos son: D-dímero que permite detectar muy eficazmente la formación de trombos intraluminales por su elevada sensibilidad y alto valor predictivo negativo; las metaloproteinasas de matriz que desempeñan un papel muy importante en la patogenia de los AAT, si bien es cierto que forman parte de múltiples procesos biológicos, por lo que su implementación en la práctica clínica está todavía en entredicho; TGF $\beta$  y otros mediadores inflamatorios que requieren de mayor investigación para poder implementarse con seguridad<sup>37</sup>.

## TRATAMIENTO

### TRATAMIENTO MÉDICO

En primer lugar, se ha de insistir en hábitos de vida modificables que estén relacionados con la progresión de la enfermedad y el riesgo de complicaciones. En este sentido, el factor de riesgo más fácilmente modificable es el hábito tabáquico.

Las Guías de Práctica Clínica actuales recomiendan un

control estricto sobre la presión arterial para reducir la tensión parietal, con objetivos por debajo de los 130/80 mmHg<sup>30</sup>, así como el uso de estatinas y betabloqueantes (Tabla 2). Sin embargo, la evidencia al respecto del tratamiento médico es contradictoria<sup>7</sup>. En algunos estudios se ha demostrado que los betabloqueantes son beneficiosos para disminuir la progresión de la dilatación de aorta en pacientes con síndrome de Marfan<sup>31</sup> y, por extensión, se han utilizado en formas de AAT no marfanoides. No obstante, algunos estudios recientes han cuestionado los beneficios de los betabloqueantes en monoterapia<sup>7</sup>.

El control de la hipertensión arterial ha sido estudiado también con fármacos inhibidores del sistema renina-angiotensina-aldosterona, sobre todo antagonistas del receptor de angiotensina II (ARA II) que, tanto en combinación con betabloqueantes como en monoterapia han demostrado tener mayor efecto sobre la biomecánica aórtica y mayor disminución de la progresión de la dilatación aórtica<sup>32</sup>.

Por tanto, en lo que respecta al tratamiento médico, tanto los ARA II en monoterapia como combinados con betabloqueantes parecen enlentecer la dilatación de la aorta gracias a su efecto antihipertensivo, haciendo falta más evidencia para poder dilucidar si existe, además, un efecto biológico asociado a la mera reducción de la presión arterial.

Para el caso particular de los pacientes con síndrome de Ehlers Danlos vascular (COL3A1), está indicado el tratamiento con celiprolol para reducir los eventos cardiovasculares<sup>33</sup>.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La cirugía profiláctica en los AAT está claramente indicada dada la mortalidad y riesgo sobreañadido de la cirugía urgente en los casos de rotura o disección. La indicación generalizada de tratamiento quirúrgico debe plantearse siempre que el diámetro de aorta ascendente sea  $\geq 5.5$  cm. Esta indicación no es universal, ya que el umbral para la indicación de cirugía será menor en función de las condiciones asociadas (Tabla 3). En este sentido, el desarrollo de las técnicas de secuenciación genética y la identificación de más de treinta genes asociados con aortopatía y riesgo de disección han supuesto toda una revolución, permitiendo una individualización del umbral quirúrgico en función de la mutación detectada<sup>34</sup>.

Desde el punto de vista técnico, la cirugía persigue fundamentalmente dos objetivos: por un lado, la resección completa de la región aneurismática y, por otro lado, la preservación de la función valvular. El tratamiento estándar es la cirugía abierta, con un abordaje quirúrgico consistente en esternotomía media y circulación extra-

corpórea, ya que el abordaje endovascular en AAT no está estandarizado y todavía no hay suficientes estudios al respecto<sup>7</sup>.

## AORTOPATÍAS Y EMBARAZO

El embarazo es un evento de especial riesgo para las pacientes con aortopatía torácica, ya que los cambios hemodinámicos y hormonales de la gestación condicionan un incremento de riesgo de disección, por lo que la Sociedad Europea de Cardiología incluyó un apartado específico sobre aortopatías en el embarazo en sus guías de patología cardiovascular durante el embarazo<sup>35</sup>. Los períodos de mayor riesgo el tercer trimestre (50%) y el postparto precoz. Sin embargo, por el momento no se ha aclarado si existe una relación entre la gestación y el aumento de la dilatación aórtica. El riesgo varía en función de la aortopatía presentada por la gestante:

- Síndrome de Marfan: presentan un riesgo de evento aórtico agudo del 3% durante el embarazo. El diámetro de la aorta es el principal determinante del riesgo, pero se ha demostrado riesgo de disección significativo (1%) incluso en pacientes con diámetros inferiores a 40 mm. Además, estas pacientes pueden presentar otras complicaciones cardíacas (prolapso mitral, arritmias, disfunción ventricular) u obstétricas (rotura prematura de membranas).

- Válvula bicúspide y síndrome de Turner: presentan un menor riesgo de disección, siendo la presencia concomitante de coartación aórtica y el grado de dilatación aórtica los principales factores de riesgo asociados.

- Síndrome de Ehler-Danlos vascular tipo IV. Elevada tasa de mortalidad materna relacionada con rotura uterina y disección de grandes arterias y venas.

El embarazo está desaconsejado en pacientes con síndrome de Marfan o Loeys-Dietz con diámetro aórtico superior a 45 mm (40-45mm si historia familiar de disección aórtica y muerte súbita), en aquellas con válvula aórtica bicúspide y diámetro aórtico superior a 50 mm o 27 mm/m<sup>2</sup>, en las pacientes con síndrome de Turner y diámetro aórtico superior a >25 mm/m<sup>2</sup>, en el Ehler-Danlos vascular y en todas con antecedentes personales de disección aórtica

En las pacientes con deseo gestacional se recomienda valoración de la anatomía aórtica mediante TC o resonancia de forma previa al embarazo. Con respecto al seguimiento durante el embarazo, se requiere una vigilancia muy estrecha, con monitorización ecocardiográfica mensual en caso de riesgo elevado de disección, así como control estricto de cifras tensionales. Se recomienda mantenimiento de tratamiento betabloqueante en pacientes con síndrome de Marfan y otras aortopatías hereditarias (vigilando en estos casos el crecimiento fetal), así como el inicio o continuación de celiprolol

en pacientes con Ehler Danlos vascular (incluso si la gestante es normotensa) dado el elevado riesgo de disección. En caso de dilatación superior a 45 mm y rápida progresión durante el embarazo, se podría considerar la intervención quirúrgica profiláctica durante el mismo.

En cuanto al parto, se recomienda parto vaginal si aorta <40mm, en diámetros entre 40-45mm, se recomienda parto vaginal con anestesia epidural con mayor nivel de evidencia que la cesárea (IIaC frente a IIbC). En cambio, la cesárea es de elección en pacientes con un diámetro aórtico >45mm (IIaC), en el síndrome de Ehler-Danlos tipo IV o disección aguda o crónica (IIaC).

## AORTOPATÍAS Y PRÁCTICA DEPORTIVA

El ejercicio físico produce de forma fisiológica un aumento de las cifras tensionales y del estrés parietal, que puede ser muy marcado y súbito en ejercicios de fuerza o isométricos y en aquellos de alta intensidad. En pacientes con fragilidad de la pared aórtica este hecho puede suponer un riesgo aumentado de disección aórtica. Sin embargo, el ejercicio físico regular es importante para mantener cifras tensionales estables, así como mejorar otros factores de riesgo cardiovascular. Se ha observado un papel protector del ejercicio físico en estas patologías cuando se realiza ejercicio físico con un nivel del 55-60% del consumo máximo de oxígeno. Es por ello recomendable realizar una adecuada estratificación del riesgo e incluso evaluar mediante una prueba de esfuerzo la respuesta tensional previo a iniciar un deporte.

Las recientes guías de la Sociedad Europea de Cardiología en relación con la práctica deportiva establecen cuatro categorías de riesgo<sup>36</sup>:

• Bajo: Se permite todo tipo de deporte, preferiblemente de resistencia que de fuerza. Pacientes:

o Aorta <40 mm en tricúspide no familiar o bicúspide.

• Bajo-intermedio: Evitar deportes de alta y muy alta intensidad, de contacto y de fuerza. Se prefiere deporte de resistencia. Pacientes:

o Síndrome de Marfan y otras aortopatías hereditarias sin dilatación de aorta.

o Aorta 40-45 mm en bicúspide o tricúspide no hereditaria.

o Tras cirugía en bicúspide o tricúspide no hereditaria.

• Intermedio: Únicamente se permiten deportes de habilidad o de resistencia de baja intensidad.

o 40-45 mm en síndrome de Marfan u otra aortopatía familiar.

o 45-50 mm en válvulas bicúspide.

o 20-25mm/m<sup>2</sup> en síndrome de Turner.

- Alto: Contraindicación de realizar deporte temporalmente hasta posterior a cirugía.
- o >45mm en síndrome de Marfan u otras aortopatías.
- o >50 mm en válvulas bicúspide.
- o >25mm/m<sup>2</sup> en síndrome de Turner

## Bibliografía

**1** Khalil A, Tarik T, Porembka DT. Aortic pathology: Aortic trauma, debris, dissection, and aneurysm: Critical Care Medicine. 2007 Aug;35(Suppl):S392–400.

**2** Wolinsky H, Glagov S. Comparison of Abdominal and Thoracic Aortic Medial Structure in Mammals. *Circulation Research*. 1969 Dec;25(6):677–86.

**3** Fletcher AJ, Syed MJB, Aitman TJ, Newby DE, Walker NL. Inherited Thoracic Aortic Disease: New Insights and Translational Targets. *Circulation*. 2020 May 12;141(19):1570–87.

**4** Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O’Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *The American Journal of Cardiology*. 1989 Sep;64(8):507–12.

**5** Saura D, Dulgheru R, Caballero L, Bernard A, Kou S, Gonjilashvili N, et al. Two-dimensional transthoracic echocardiographic normal reference ranges for proximal aorta dimensions: results from the EACVI NORRE study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017 Feb;18(2):167–79.

**6** Herrera-Gomar M, Alcántara-Meléndez MA, Lomelí-Estrada C, Mendoza-González C, Aguirre-Molina CA, Lorenzo-Negrete JA, et al. [Penetrating atherosclerotic ulcer of the thoracic aorta: endovascular treatment, hybrid or surgery. A review]. *Arch Cardiol Mex*. 2009 Jun;79(2):140–6.

**7** Saeyeldin AA, Velasquez CA, Mahmood SUB, Brownstein AJ, Zafar MA, Ziganshin BA, et al. Thoracic aortic aneurysm: unlocking the “silent killer” secrets. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2019 Jan;67(1):1–11.

**8** Vega J, Gonzalez D, Yankovic W, Oroz J, Guaman R, Castro N. Aneurismas de la aorta torácica: Historia natural, diagnóstico y tratamiento. *Rev Chil Cardiol*. 2014;33(2):127–35.

**9** Rodríguez-Palomares JF, Teixidó-Tura G, Galuppo V, Cuéllar H, Laynez A, Gutiérrez L, et al. Multimodality Assessment of Ascending Aortic Diameters: Comparison of Different Measurement Methods. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2016 Sep;29(9):819–826.e4.

**10** García-Fuster R. Aneurismas de aorta ascendente: tratamiento quirúrgico. *Cirugía Cardiovascular*. 2015 Jul;22(4):195–9.

**11** Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, et al. Familial Thoracic Aortic Aneurysms and Dissections—Incidence, Modes of Inheritance, and Phenotypic Patterns. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2006 Oct;82(4):1400–5.

**12** Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic Aortic Aneurysm. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010 Mar;55(9):841–57.

**13** Jondeau G, Ropers J, Regalado E, Braverman A, Evangelista A, Teixido G, et al. International Registry of Patients Carrying TGFBR1 or TGFBR2 Mutations: Results of the MAC (Montalcino Aortic Consortium). *Circ Cardiovasc Genet*. 2016 Dec;9(6):548–58.

**14** Corbitt H, Gutierrez J, Silberbach M, Maslen CL. The genetic basis of Turner syndrome aortopathy. *Am J Med Genet*. 2019 Mar;181(1):101–9.

**15** Porras C, Sánchez-Espín G. Válvula áortica bicúspide y aortopatía. Una asociación llena de incógnitas. *Cirugía Cardiovascular*. 2015 Jul;22(4):171–2. **8** Vega J, Gonzalez D, Yankovic W, Oroz J, Guaman R, Castro N. Aneurismas de la aorta torácica: Historia natural, diagnóstico y tratamiento. *Rev Chil Cardiol*. 2014;33(2):127–35.

**16** Evangelista A, Gallego P, Calvo-Iglesias F, Bermejo J, Robledo-Carmona J, Sánchez V, et al. Anatomical and clinical predictors of valve dysfunction and aortic dilation in bicuspid aortic valve disease. *Heart*. 2018 Apr;104(7):566–73.

**17** Bonser RS, Pagano D, Lewis ME, Rooney SJ, Guest P, Davies P, et al. Clinical and patho-anatomical factors affecting expansion of thoracic aortic aneurysms. *Heart*. 2000 Sep;84(3):277–83.

**18** Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med*. 2006 Aug 24;355(8):788–98.

**19** Clouse WD, Hallett JW, Schaff HV, Gayari MM, Ilstrup DM, Melton LJ. Improved prognosis of thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *JAMA*. 1998 Dec 9;280(22):1926–9.

**20** Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, Oh JK, O’gara PT, Evangelista A, et al. Aortic diameter >or = 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2007 Sep 4;116(10):1120–7.

**21** Davies RR, Gallo A, Coady MA, Tellides G, Botta DM, Burke B, et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2006 Jan;81(1):169–77.

**22** Zafar MA, Li Y, Rizzo JA, Charilaou P, Saeyeldin A, Ve-

lasquez CA, et al. Height alone, rather than body surface area, suffices for risk estimation in ascending aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018 May;155(5):1938–50.

**23** Pressler V, McNamara JJ. Aneurysm of the thoracic aorta. Review of 260 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985 Jan;89(1):50–4.

**24** Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation*. 2005 Feb 15;111(6):816–28.

**25** Ohki M. Thoracic Saccular Aortic Aneurysm Presenting with Recurrent Laryngeal Nerve Palsy prior to Aneurysm Rupture: A Prodrome of Thoracic Aneurysm Rupture? *Case Rep Otolaryngol*. 2012;2012:367873.

**26** Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJH, McClelland RL, Matteson EL. Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum*. 2003 Dec;48(12):3522–31.

**27** Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, Canaday B, Finstuen JA, Foster MC, et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Transthoracic Echocardiographic Examination in Adults: Recommendations from the American Society of Echocardiography. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2019 Jan;32(1):1–64.

**28** Moore AG, Eagle KA, Bruckman D, Moon BS, Malouf JF, Fattori R, et al. Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *The American Journal of Cardiology*. 2002 May;89(10):1235–8.

**29** Evangelista A, Gallego P, Pineda V, Domínguez R, Pérez Piñas I, Carlos Valdés J. Utilidad de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de la patología aórtica. *Revista Española de Cardiología Suplementos*. 2006 Jan;6(5):65E-74E.

**30** Williams B, Mancia G, Spiering W, Agabiti Rosei E, Azizi M, Burnier M, et al. 2018 ESC/ESH Guidelines for the management of arterial hypertension. *European Heart Journal*. 2018 Sep 1;39(33):3021–104.

**31** Ladouceur M, Fermanian C, Lupoglazoff J-M, Edouard T, Dulac Y, Acar P, et al. Effect of beta-blockade on ascending aortic dilatation in children with the Marfan syndrome. *Am J Cardiol*. 2007 Feb 1;99(3):406–9.

**32** Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, de Waard V, Timmermans J, et al. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J*. 2013 Dec;34(45):3491–500.

**33** Baderkhan H, Wanhainen A, Stenborg A, Stattin E-L, Björck M. Celiprolol Treatment in Patients with Vascular

Ehlers-Danlos Syndrome. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery*. 2021 Feb;61(2):326–31.

**34** Faggion Vinholo T, Brownstein AJ, Ziganshin BA, Zafar MA, Kuivaniemi H, Body SC, et al. Genes Associated with Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection: 2019 Update and Clinical Implications. *Aorta*. 2019 Jun;07(04):099–107.

**35** Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018 Sep 7;39(34):3165–241.

**36** Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021 Jan 1;42(1):17–96.

**37** 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014 Nov 1;35(41):2873–926.

**38** Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2014 Jun 10;129(23):2440–92.

**39** WRITING GROUP MEMBERS, Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease: A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* [Internet]. 2010 Apr 6 [cited 2021 Dec 6];121(13). Available from: <https://www.aha-journals.org/doi/10.1161/CIR.0b013e3181d4739e>

**40** Van de Laar IMBH, Arbustini E, Loeys B, Björck E, Murphy L, Groenink M, et al. European reference network for rare vascular diseases (VASCERN) consensus statement for the screening and management of patients with pathogenic ACTA2 variants. *Orphanet J Rare Dis*. 2019 Dec;14(1):264.

Forma clínica asociada	Prevalencia de dilatación aórtica	Prevalencia de disección tipo A	Media de edad de disección
Formas degenerativas	1%	0.025%	65
Síndrome de Marfan	51%	0.8-12%	37
Síndrome de Loeyes-Dietz	20%	16%	26
Síndrome de Turner	35%	1-5%	31-34
Formas hereditarias no sindrómicas	9-46%	4-43%	43
Aorta bicúspide	35%	0.1-0.2%	40-56

Tabla 1(3). Prevalencia de dilatación aórtica y disección en función de cada forma clínica asociada.

Forma clínica asociada	Objetivos terapéuticos
Síndrome de Marfan	< 130/80 mmHg Betabloqueantes o ARA II No utilizar antagonistas del calcio
Síndrome de Loeyes-Dietz	< 130/80 mmHg Betabloqueantes o ARA II No utilizar antagonistas del calcio
Síndrome de Turner	Presión arterial sistólica < 140 mmHg si el diámetro aórtico es > 30 mm Presión arterial sistólica < 120 mmHg si se asocia a aorta bicúspide Si el diámetro indexado por superficie corporal es > 2.3cm/m <sup>2</sup> se debe iniciar tratamiento con betabloqueantes o ARA II, o combinarlos
Formas hereditarias no sindrómicas	< 130/80 mmHg Betabloqueantes o ARA II No utilizar antagonistas del calcio
Aorta bicúspide	< 140/90 mmHg si no hay dilatación aórtica < 130/80 mmHg si existe dilatación. Betabloqueantes o ARA II No utilizar antagonistas del calcio

Tabla 2. Objetivos de presión arterial según cada forma clínica.

Diámetro	Indicación	Guía de Práctica clínica
≥ 5.5 cm	Indicación general	ESC (2014)(37) ACC/AHA (2014)(38)
≥ 5.0 cm	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Marfan</li> <li>- Aorta bicúspide con factores de riesgo*</li> <li>- Formas hereditarias no sindrómicas (mutaciones en MYH11 y ACTA2)</li> <li>- Aorta trivalva con regurgitación &gt; ligera</li> <li>- Aumento del diámetro &gt; 0.5 cm/año</li> </ul>	ESC (2014) ACC/AHA (2014) ACC/AHA (2010)(39)
≥4.5 cm	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Marfan con factores de riesgo<sup>#</sup></li> <li>- Aorta bicúspide con indicación de recambio valvular aórtico</li> <li>- Formas hereditarias no sindrómicas (mutaciones en ACTA 2)</li> </ul>	ESC (2014) ACC/AHA (2014) VASCERN (2019)(40)
≥ 4.0 cm	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Marfan con deseo gestacional</li> <li>- Síndrome de Loeys-Dietz con historia (o no) de disección familiar</li> <li>- Síndrome de Turner (área aórtica/altura &gt; 10 cm<sup>2</sup>/m)</li> <li>- Formas hereditarias no sindrómicas (≥42 mm)</li> </ul>	ACC/AHA (2010) ESC (2014)

Tabla 3. Indicaciones de cirugía sobre dilatación de aorta torácica. ESC: Sociedad Europea de Cardiología; ACC: Colegio Americano de Cardiología; AHA: Asociación Americana del Corazón; VASCERN: Red Europea de referencias sobre Enfermedades Raras Vasculares Multisistémicas. \* Antecedentes familiares de disección, hipertensión arterial, coartación de aorta, crecimiento > 0.3 cm/año. <sup>#</sup> Antecedentes familiares de disección, crecimiento > 0.3 cm/año, insuficiencia aórtica severa, deseo gestacional.

# Resultados de la ablación con cero fluoroscopia tras la puesta en marcha de una unidad de arritmias.

Jorge Melero-Polo, Mercedes Cabrera-Ramos, Isabel Montilla-Padilla, José Ramón Ruiz-Arroyo y Javier Ramos-Maqueda.

Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

*Autor para correspondencia\*:* Jorge Melero Polo. Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Av. San Juan Bosco 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: jorgemeleropolo@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

## Resumen

**Introducción:** En la actualidad, el uso de fluoroscopia en la ablación de sustratos arrítmicos continúa siendo habitual a pesar de los conocidos efectos perjudiciales de la radiación ionizante. Sin embargo, se ha demostrado que la ablación guiada por un sistema de navegación intracardiaco no fluoroscópico es segura y eficaz, eliminando los riesgos inherentes a la radiación.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo en el que se incluyeron pacientes consecutivos que se sometieron a un procedimiento de ablación cardiaca, excluyendo aquellos que precisaran un acceso transeptal para el abordaje del sustrato arrítmico. Todos los procedimientos se guiaron mediante un SNINF sin emplear fluoroscopia. El objetivo fue conseguir el éxito de la ablación sin necesidad de usar radiación ionizante y, por tanto, de portar prendas de protección radiológica durante el procedimiento. Se analizó la eficacia, seguridad y la tasa de recurrencia a los 6 meses del procedimiento.

**Resultados:** Se incluyeron 100 pacientes. 55 fueron varones (55%), con una edad media de  $54,5 \pm 12$  años. Los sustratos arrítmicos incluidos fueron: flutter auricular común (42%), flutter auricular derecho no istmo-dependiente (2%) taquicardia intranodal común (34%), vía accesoria derecha (8%), vía accesoria izquierda (6%) taquicardia intranodal no común (5%), y taquicardia auricular focal derecha (3%). En el 100% de los pacientes se obtuvo éxito en la ablación, en un 98% de los casos sin necesidad de fluoroscopia (en dos vías accesorias izquierdas se precisó escopia para acceder al anillo mitral). Sólo hubo una complicación (derrame pericárdico) y dos pacientes con recurrencia en el seguimiento.

**Conclusiones:** La ablación con cero escopia guiada por sistemas de navegación intracardiacos no fluoroscópi-

cos es factible en la gran mayoría de sustratos que no precisen abordaje transeptal, con tasas elevadas de éxito y baja tasa de complicaciones y recurrencia.

**Palabras clave:** ablación con catéter, ablación sin escopia, exposición a radiación.

## Abstract

**Introduction:** Nowadays, the use of fluoroscopy in catheter ablation procedures is still very frequent despite its non-negligible adverse effects for both patients and medical staff. However, in the last years it has been proved that ablation guided by non-fluoroscopic electroanatomic mapping systems is effective and safe and it eliminates the risks inherent to radiation.

**Methods:** We have performed a prospective observational study with consecutive patients that undergo catheter ablation procedures, excluding those that required transeptal access. All the procedures were guided by non-fluoroscopic electroanatomic mapping systems. The aim was achieving successful ablation without using fluoroscopy, so medical staff did not wear lead protection. We evaluated efficacy, safety and recurrence rate six months after the procedure.

**Results:** We enrolled 100 patients, 55 were male (55%), mean age 54,  $5 \pm 12$  years. The arrhythmic substrates included were common atrial flutter (42%), non-isthmus-dependent atrial flutter (2%), atrioventricular nodal re-entrant tachycardia (34%), right accessory pathway (8%), left accessory pathway (6%), non-common atrioventricular nodal re-entrant tachycardia (5%) and atrial tachycardia (3%). Successful ablation was achieved in 100% of the procedures, 98% without use of fluoroscopy (it was necessary in two left accessory pathways to get to the mitral annulus). Only one patient experienced a complication (pericardial effusion). Recurrences were detected in two patients.

**Conclusions:** Zero-fluoroscopy approach in catheter ablation guided by non-fluoroscopic electroanatomic mapping systems is feasible in the great majority of arrhythmic substrates that do not require transeptal access, with high success rate and low complication and recurrence rate.

**Key words:** Catheter ablation, Zero-fluoroscopy, Radiation exposure.

## 1. INTRODUCCIÓN

En las últimas dos décadas, la ablación con catéter se ha convertido en el tratamiento de elección para la mayoría de sustratos arrítmicos. Tradicionalmente, estos procedimientos se han llevado a cabo guiados por fluoroscopia, siendo una forma muy efectiva de monitorizar la localización de los catéteres<sup>1</sup>. Sin embargo, la fluoroscopia implica la emisión de radiación ionizante, y ésta a su vez supone importantes efectos deletéreos tanto para el paciente como para el personal sanitario<sup>2,3</sup> desde efectos deterministas (dosis-dependientes, como las lesiones cutáneas) hasta efectos estocásticos (no dosis-dependientes, como el cáncer inducido por radiación). Estos riesgos son especialmente elevados en algunos pacientes, como los jóvenes, obesos, embarazadas y aquellos a los que se realizan procedimientos largos o repetidos<sup>4</sup>. Por esto, hasta hace poco tiempo la norma era utilizar la menor dosis de radiación posible, según el principio ALARA ('as low as reasonably achievable')<sup>5</sup>.

En las dos últimas décadas, gracias al desarrollo de sistemas de navegación intracardiacos no fluoroscópicos (SNINF), se empezaron a implementar técnicas de ablación con catéter con menor uso de fluoroscopia y, más recientemente, abordajes con cero escopia<sup>6</sup> que han demostrado mantener la misma efectividad y seguridad que los abordajes fluoroscópicos convencionales. Sin embargo, a pesar de ello, un reciente registro europeo que incluía pacientes con taquicardias supraventriculares (mayoritariamente), fibrilación auricular y taquicardias ventriculares, únicamente el 7% de los procedimientos se llevaron a cabo sin utilización de fluoroscopia<sup>7</sup>. El objetivo de este estudio es presentar los resultados de las 100 primeras ablaciones con abordaje de cero escopia en nuestro centro.

## 2. MÉTODOS

Estudio observacional prospectivo unicéntrico en el que se incluyeron de forma consecutiva, entre febrero y octubre de 2020, pacientes derivados a la Unidad de Arritmias para ablación de taquicardia por reentrada intranodal (TIN), vía accesoria (VAC), flutter auricular común (FTAc) y flutter derecho no istmo-dependiente (FDNI) y taquicardia auricular focal derecha (TA). El objetivo fue no emplear fluoroscopia para ninguno de estos sustratos y por tanto los operadores no portaban prendas de protección radiológica durante el procedimiento.

**Estudio Electrofisiológico:**

Para realizar este abordaje, los SNINF utilizados para la colocación de los catéteres y la realización del mapa fueron CARTO3 (Biosense Webster, Estados Unidos) y

Rhythmia (Boston Scientific, Estados Unidos). El acceso venoso y arterial se realizó eco guiado. Para vías derechas superiores o paraseptales superiores derechas se empleó el acceso yugular derecho. En todos los procedimientos se empleó un catéter de ablación con sensor magnético introducido por vía femoral derecha, mediante el cual se realizó un mapa electroanatómico de las cavidades necesarias para la ablación, así como un catéter diagnóstico decapolar situado en el seno coronario, introducido por vena cefálica. En el caso de las vías accesorias otro catéter diagnóstico tetrapolar introducido por vía femoral derecha hasta el ápex de ventrículo derecho. Se realizó el estudio electrofisiológico según el protocolo habitual. Se emplearon catéteres de ablación de radiofrecuencia no irrigados con punta de 4 mm para las taquicardias intranodales y las vías accesorias derechas e irrigados para el resto de sustratos. Se aplicó radiofrecuencia con una potencia entre 25 y 50 W.

**Variables a estudio:**

Se recogieron los siguientes datos de cada paciente: datos demográficos (edad, sexo, peso y talla), clínicos (factores de riesgo vascular, presencia y tipo de cardiopatía, fármacos antiarrítmicos previos o anticoagulación) y datos relacionados con el procedimiento (tipo de arritmia, fecha del procedimiento, tiempo total de procedimiento, tiempo de fluoroscopia, tiempo total de ablación, éxito inmediato, complicaciones y recurrencia en el seguimiento).

El tiempo total de procedimiento (minutos) fue definido como el intervalo entre la primera punción del acceso femoral y la retirada de los catéteres. El tiempo de fluoroscopia (minutos) fue la duración total de fluoroscopia en el procedimiento. El tiempo total de ablación (segundos) fue definido como el tiempo en el que se utilizó la radiofrecuencia, incluyendo tentativas de ablación. El éxito inmediato fue definido según los criterios habituales: supresión de la vía lenta en el caso de la TIN, ausencia de inducibilidad para las TA y ausencia de conducción bidireccional en las VACC. En el caso del FTAc, se comprobó bloqueo bidireccional en el istmo cavotricuspidé. Como complicaciones se recogieron: pseudoaneurismas, fistulas arteriovenosas, neumotórax, bloqueo aurículo-ventricular, derrame pericárdico de nueva aparición o cualquier otra complicación que requiriese intervención. El seguimiento fue de 6 meses en todos los pacientes.

**Análisis estadístico:**

El análisis estadístico se realizó utilizando SPSS versión 22.0. Las variables continuas se expresaron como media  $\pm$  desviación estándar. Las variables categóricas se expresan como %. Se consideró un valor de  $p < 0,05$  como estadísticamente significativo.

#### Aspectos éticos:

El estudio fue aprobado por el comité de ética del hospital y se realizó de acuerdo con los estándares éticos actuales (declaración de Helsinki). Se obtuvo un consentimiento informado para el tratamiento de los datos de cada paciente. Todos los datos se recogieron en una base de datos anónima, garantizando una total confidencialidad.

### 3. RESULTADOS

Se incluyeron 100 pacientes en el estudio, de los cuales un 55% eran varones, con una edad media de 54,5±12 años; Las características basales de los pacientes se muestran en la tabla 1.

El sustrato arrítmico más frecuentemente ablacionado fue el FTAc (42%), seguido de la TIN común (34%). El resto de sustratos fueron VAC derechas (8%), izquierdas (6%), TIN no común (5%), TA (3%) y FDNI (2%).

En todos los sustratos de cavidades derechas (n=94) se consiguió el objetivo propuesto de cero escopia. En el caso de las VAC izquierdas se consiguió en 4 de los 6 pacientes (66%), en 2 de ellos fue necesario el empleo de fluoroscopia para alcanzar el anillo mitral para el mapeo de la inserción auricular de la vía. El tiempo de escopia medio en estos 2 pacientes fue de 5 ± 3 minutos. Los tiempos totales de procedimiento, tiempos de fluoroscopia y tiempos de ablación (totales y de cada sustrato arrítmico) se muestran en la tabla 2.

Se obtuvo éxito en la ablación en el 100% de los casos. Tras un seguimiento de 6 meses, sólo un paciente con ablación de ICT y uno con TA presentaron recurrencia, realizándose en ambos un segundo procedimiento exitoso de ablación. Sólo un paciente presentó como complicación derrame pericárdico sin necesidad de drenaje, en una ablación de TA. Estos resultados se muestran en la tabla 3.

### 4. DISCUSIÓN

Nuestro estudio muestra la experiencia de una unidad de electrofisiología de reciente creación con el propósito de implementar un abordaje cero escopia en la ablación de sustratos arrítmicos sencillos que no precisen de un abordaje transeptal, presentando una tasa elevada de éxito con un porcentaje muy bajo de complicaciones y recurrencia a pesar de la eliminación casi total de la radiación ionizante.

El uso de fluoroscopia en las salas de cardiología intervencionista supone un riesgo tanto para el personal como para los pacientes. Si bien se han ido desarrollando distintos sistemas con el fin de reducir la exposición a la radiación (protecciones plomadas, colimadores, filtrado de la señal...) el riesgo continúa siendo elevado, especialmente en poblaciones de riesgo, como niños o

mujeres embarazadas<sup>8</sup>. Además, las protecciones plomadas aumentan la incomodidad del personal durante el procedimiento y pueden provocar lesiones de cuello y espalda que conllevan bajas laborales y son motivo de incapacidad<sup>9</sup>.

Ya desde hace años, algunos grupos de trabajo han demostrado que el uso de SNINF reduce el uso de fluoroscopia<sup>10-12</sup>. Varios grupos españoles fueron pioneros en reportar un abordaje de cero escopia, utilizando únicamente el SNINF como referencia<sup>13,14</sup>, consiguiendo tasas de eficacia muy elevadas (100% y 95%) respectivamente sin apenas complicaciones ni recurrencias. Además, conseguían estos resultados sin prolongar el tiempo total de procedimiento ni el tiempo de ablación.

Desde entonces, multitud de estudios<sup>4, 15-18</sup> han refrendado la eficacia y seguridad de un abordaje de cero escopia frente a abordaje con fluoroscopia convencional. Existen también algunos metaanálisis<sup>19</sup>, que han demostrado la efectividad y seguridad de este nuevo abordaje, sin prolongar el tiempo de procedimiento ni aumentar la tasa de recurrencias o complicaciones respecto a la técnica convencional. Tras los primeros estudios en taquicardias supraventriculares, otros autores han probado de igual manera buenos resultados de la ablación con cero escopia del istmo cavo-tricuspídeo<sup>20</sup>.

Los beneficios del abordaje cero escopia fueron probados de forma directa en un estudio multicéntrico que mostró que la reducción de la exposición a la radiación de este sistema se traducía en una disminución en la incidencia de cáncer y mortalidad, manteniendo la eficacia y seguridad<sup>21</sup>.

Además, diversos trabajos<sup>5,22</sup> han puesto de manifiesto la existencia de una rápida curva de aprendizaje de la ablación con cero escopia, permitiendo a corto/medio plazo obtener tiempos de procedimiento similares a los del abordaje convencional.

Nuestro trabajo apoya estos resultados de seguridad y eficacia aplicables por tanto a nuestra población de referencia en Aragón.

#### Limitaciones:

Se trata de un estudio observacional unicéntrico, por lo que las conclusiones son extrapolables únicamente en esta población. Sin embargo, otros muchos estudios citados en distintos países han presentado resultados superponibles, lo que contribuye a la generalización de los resultados.

Asimismo, puede aducirse el hecho de carecer de grupo control con uso de fluoroscopia, dado que en nuestro centro no se realizan ablaciones con ese abordaje. Sin embargo, esta limitación se supera al presentar datos de tiempos, eficacia y complicaciones similares a la ma-

yoría de los estudios publicados sobre este campo<sup>12-15</sup>.

## 5. CONCLUSIÓN

Nuestro trabajo demuestra que la ablación de sustratos arrítmicos sencillos mediante SNINF con cero o escopia es factible, segura y eficaz en la gran mayoría de casos, y elimina el riesgo de efectos adversos asociados a la radiación ionizante.

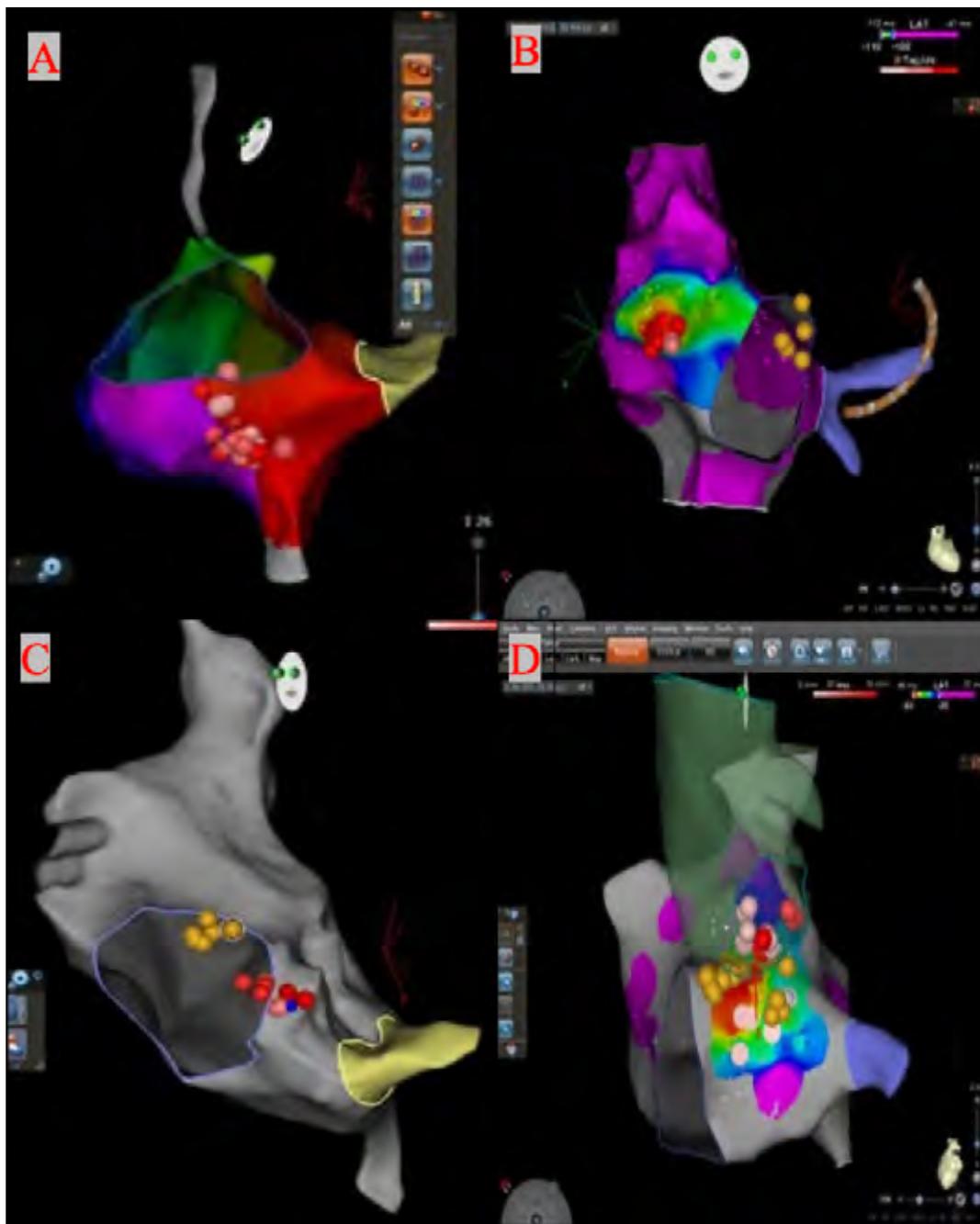


Figura 1.

Figura 1A: Mapa de activación de aurícula derecha durante estimulación desde el seno coronario tras ablación efectiva de istmo cavotricuspídeo.

Figura 1B: Mapa de activación de taquicardia auricular focal con origen en la crista terminales tras ablación exitosa.

Figura 1C: Mapa anatómico tras ablación de TIN común.

Figura 1D: Mapa de activación de taquicardia auricular focal perihisiana, abordada con ablación desde cúspide no coronaria. Los tags rojos muestran los puntos de ablación, y los tags amarillos los puntos con señal de His.

<b>Características basales de pacientes</b>	<b>n (%)</b>
<b>Total de pacientes</b>	100 (100)
<b>Sexo varón</b>	55 (55)
<b>HTA</b>	36 (36)
<b>DM II</b>	9 (9)
<b>Dislipemia</b>	27 (27)
<b>Cardiopatía estructural</b>	12 (12)
- <b>Cardiopatía isquémica</b>	6 (6)
- <b>Cardiopatía valvular</b>	3 (3)
- <b>Miocardopatía dilatada no isquémica</b>	2 (2)
- <b>Miocardopatía hipertrófica</b>	1 (1)
<b>Fármacos antiarrítmicos previos</b>	36 (36)
- <b>Betabloqueante</b>	22 (22)
- <b>Calcio-antagonista</b>	4 (4)
- <b>Flecainida + betabloqueante</b>	3 (3)
- <b>Amiodarona</b>	3 (3)
- <b>Flecainida</b>	2 (2)
- <b>Amiodarona + betabloqueante</b>	1 (1)
- <b>Propafenona</b>	1 (1)
<b>Anticoagulación</b>	38 (38)

Tabla 1. Características basales.

	Flutter común (n=42)	Flutter derecho no istmo dependiente (n=2)	Taquicardia Intranodal común (n=34)	Vías accesorias derechas (n=8)	Vías accesorias izquierdas (n=6)	Taquicardia Intranodal no común (n=5)	Taquicardia auricular focal derecha (n=3)	Total (n=100)
Sexo varón, n (%)	30 (71,4)	1 (50)	16 (47)	4 (50)	2 (33,3)	2 (40)	0 (0)	55 (55)
Edad media (años)	68,3 ± 13	43,7 ± 12	46,7 ± 14	39,7 ± 12	37,6 ± 9	48,2 ± 11	42,3 ± 6	54,5 ± 12
Tiempo total de procedimiento (min)	104 ± 37	155 ± 38	111 ± 42	136 ± 28	145 ± 38	138 ± 31	108 ± 17	114,24 ± 3
Tiempo de ablación (seg)	534 ± 462	369 ± 274	184 ± 169	509 ± 618	349 ± 474	337 ± 346	645 ± 436	395 ± 383
Tiempo total de escopia (minutos)	0	0	0	0	5 ± 3	0	0	5 ± 3

Tabla 2. Tiempos totales de procedimiento, tiempos de fluoroscopia y tiempos de ablación

	Flutter auricular común (n=42)	Flutter derecho no istmo dependiente (n=2)	Taquicardia Intranodal común (n=34)	Vías accesorias derechas (n=8)	Vías accesorias izquierdas (n=6)	Taquicardia Intranodal no común (n=5)	Taquicardia auricular focal derecha (n=3)	Total (n=100)
Éxito (%)	100	100	100	100	100	100	100	100
Recurrencias (%)	1 (2,2)	0	0	0	0	0	1 (33,3)	2 (2)
Complicaciones (%)	0	0	0	0	0	0	1 (33,3)	1 (1)

Tabla 3. Tasas de éxito, recurrencias y complicaciones.

## Bibliografía

- 1 Papagiannis J, Beissel DJ, Krause U, et al. Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia in Patients With Congenital Heart Disease: Outcome After Catheter Ablation. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2017;10(7).
- 2 Duran A, Hian SK, Miller DL, et al. A summary of recommendations for occupational radiation protection in interventional cardiology. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;81(3):562–567.
- 3 Lickfett L, Mahesh M, Vasamreddy C, et al. Radiation exposure during catheter ablation of atrial fibrillation. *Circulation.* 2004;110(19):3003–3010.
- 4 Haegeli LM, Stutz L, Mohsen M, et al. Feasibility of zero or near zero fluoroscopy during catheter ablation procedures. *Cardiol J.* 2019;26(3):226–232.
- 5 Ramos-Maqueda J, Álvarez M, Cabrera-Ramos M et al. Results of catheter ablation with zero or near zero fluoroscopy in pediatric patients with supraventricular tachyarrhythmias. *Rev Esp Cardiol.* 2021.
- 6 Chen G, Wang Y, Proietti R, et al. Zero-fluoroscopy approach for ablation of supraventricular tachycardia using the Ensite NavX system: a multicenter experience. *BMC Cardiovasc Disord.* 2020;20(1):48.
- 7 Kosiuk, J, Fiedler, L, Ernst, S, et al. Fluoroscopy usage in contemporary interventional electrophysiology: Insights from a European registry. *Clin Cardiol.* 2021; 44: 36– 42.
- 8 Hill KD, Einstein AJ. New approaches to reduce radiation exposure. *Trends Cardiovasc Med.* 2016;26(1):55–65.
- 9 Birnie D, Healey J, Krahn A, et al. Prevalence and risk factors for cervical and lumbar spondylosis in interventional electrophysiologists. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 22 (2011), pp. 957-960
- 10 Khongphatthanayothin A, Kosar E, Nademanee K, et al. Nonfluoroscopic three-dimensional mapping for arrhythmia ablation: tool or toy? *J Cardiovasc Electrophysiol.* 11 (2000), pp. 239-243
- 11 Kopelman H, Prater S, Tondato F, et al. Slow pathway catheter ablation of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia guided by electroanatomical mapping: a randomized comparison to the conventional approach *Europace.* 5 (2003), pp. 171-174
- 12 Earley MJ, Showkathali R, Alzetani M, et al. Radiofrequency ablation of arrhythmias guided by non-fluoroscopic catheter location: a prospective randomized trial *Eur Heart J.* 27 (2006), pp. 1223-1229
- 13 Alvarez M, Tercedor L, Almansa I, et al. Safety and feasibility of catheter ablation for atrioventricular nodal re-entrant tachycardia without fluoroscopic guidance. *Heart Rhythm.*, 6 (2009), pp. 1714-1720.
- 14 Fernandez-Gomez JM, Morina-Vazquez P, Morales-Edel R, et al. Exclusion of fluoroscopy use in catheter ablation procedures: six years of experience at a single center. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2014;25(6):638–644.
- 15 Stec S, Sledz J, Mazij M, et al. Feasibility of implementation of a “simplified, no-X-ray, no-lead apron, two-catheter approach” for ablation of supraventricular arrhythmias in children and adults. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2014;25(8):866–874.
- 16 Ferguson JD, Helms A, et al. Catheter ablation of atrial fibrillation without fluoroscopy using intracardiac echocardiography and electroanatomic mapping *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2 (2009), pp. 611-619
- 17 Razminia M, Manankil MF, Eryazici PL, et al. Non-fluoroscopic catheter ablation of cardiac arrhythmias in adults: feasibility, safety, and efficacy *J Cardiovasc Electrophysiol.* 23 (2012), pp. 1078-1086
- 18 Álvarez M, Bertomeu-González V, Arcocha F, et al. Ablación con catéter no guiada por fluoroscopia Resultados de un registro prospectivo multicéntrico *Rev Esp Cardiol.*, 70 (2017), pp. 699-705
- 19 Yang L, Sun G, Chen X, et al. Meta-analysis of zero or near-zero fluoroscopy use during ablation of cardiac arrhythmias. *Am J Cardiol.* 2016;118(10):1511–1518.
- 20 Álvarez M, Tercedor L, Herrera N, et al. Cavotricuspid isthmus catheter ablation without the use of fluoroscopy as a first-line treatment *J Cardiovasc Electrophysiol.* 22 (2011), pp. 656-662.
- 21 Casella M, Dello Russo A, Pelargonio G, et al. Near zero fluoroscopic exposure during catheter ablation of supraventricular arrhythmias: the NO-PARTY multicentre randomized trial. *Europace.* 2016 Oct;18(10):1565-1572
- 22 Gist K, Tigges C, Smith G, et al. Learning curve for zero-fluoroscopy catheter ablation of AVNRT: early versus late experience. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2011;34(3):264–268.

# Valor pronóstico del índice de flujo cuantitativo global en la cardiopatía isquémica crónica.

David de las Cuevas León<sup>a</sup>, Carlos Cortés Villar<sup>a</sup>, Pablo M. Corredoira<sup>a</sup>, Octavio Jiménez<sup>c</sup>, Luis R. Goncalves<sup>b</sup>, Ainhoa Pérez Guerrero<sup>a</sup>, Luis Cerdán<sup>a</sup>, Carlos Minguito-Caraz<sup>b</sup>, Juan Sánchez-Rubio<sup>a</sup>, Georgina Fuertes<sup>a</sup>, María Cruz Ferrer<sup>a</sup>, Gabriel Galache<sup>a</sup>, Armando Pérez de Prado<sup>b</sup>, José Antonio Diarte de Miguel<sup>a</sup>, María Rosario Ortas<sup>a</sup>.

<sup>a</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. <sup>b</sup>Complejo Asistencial Universitario de León, León. <sup>c</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

**Autor para correspondencia\*:** David de las Cuevas León. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Av. San Juan Bosco 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: [daviddelascuevas321@gmail.com](mailto:daviddelascuevas321@gmail.com)

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

## Resumen

El índice de flujo cuantitativo (QFR) es un nuevo índice funcional mínimamente invasivo para evaluar las estenosis coronarias de importancia funcional. Aunque se ha demostrado la gran concordancia entre la reserva fraccional de flujo (FFR) y QFR, el valor pronóstico de QFR no está completamente establecido. Los objetivos del trabajo fueron por una parte analizar el valor pronóstico del índice QFR global en los tres territorios coronarios y por otra parte evaluar el pronóstico de al menos un vaso con QFR significativa en pacientes no revascularizados, tomando como muestra de referencia. Se incluyeron pacientes sometidos a coronariografía por síndrome coronario crónico de tres centros de alto volumen durante el año 2015, con análisis coronario mediante QFR y seguimiento de la cohorte hasta el año 2020. El valor de QFR global bajo en pacientes con síndrome coronario crónico aumenta tres veces los eventos de seguimiento. La presencia de al menos un vaso con valor QFR significativo en pacientes no revascularizados aumenta más de diez veces los eventos a los 5 años de seguimiento.

**Palabras clave:** QFR, índice funcional, fisiología coronaria.

## Abstract

The Quantitative Flow Index (QFR) is a new minimally invasive functional index for evaluating functionally important coronary stenoses. Although strong agreement between fractional flow reserve (FFR) and QFR has been demonstrated, the prognostic value of QFR is not fully established. The objectives of the work were, on the

one hand, to analyze the prognostic value of the global QFR index in the three coronary territories and, on the other hand, to evaluate the prognosis of at least one vessel with significant QFR in non-revascularized patients, taking as a reference sample. Patients undergoing coronary angiography for chronic coronary syndrome from three high-volume centers during 2015 were included, with coronary analysis using QFR and follow-up of the cohort until 2020. The value of global low QFR in patients with chronic coronary syndrome increases three follow-up events. The presence of at least one vessel with a significant QFR value in non-revascularized patients increases events more than tenfold at 5 years of follow-up.

**Key words:** QFR, functional index, coronary physiology.

## INTRODUCCIÓN

El índice de flujo cuantitativo (quantitative flow ratio [QFR]) es un nuevo índice funcional mínimamente invasivo para evaluar las estenosis coronarias de importancia funcional<sup>1</sup>. Según las guías de práctica clínica acerca de la evaluación de la severidad de las estenosis coronarias<sup>2</sup>, ésta debe basarse no solo en la estimación visual de la coronariografía, sino también en una evaluación más exacta de la isquemia miocárdica por métodos de fisiología coronaria para evaluar el impacto funcional y no sólo el anatómico de las estenosis coronarias<sup>3</sup>. La reserva fraccional de flujo (FFR) y el índice diastólico instantáneo sin ondas (iFR) son métodos establecidos para la evaluación de este impacto, y su aplicación tiene una repercusión demostrada en la revascularización coronaria y los resultados obtenidos<sup>1,3,4,5</sup>.

El cociente de presión coronaria en reposo distal/aórtica (Pd/Pa) es un índice más sencillo para la evaluación funcional de la estenosis coronaria, tiene una buena correlación con la FFR y no requiere la inducción de hipermemia<sup>4</sup>. Por otra parte, el cociente de flujo cuantitativo es un nuevo instrumento basado en la dinámica de fluidos computacional del que se cree que permite evaluar de forma virtual la EC intermedia<sup>6,7</sup>. Aunque se ha de-

mostrado la gran concordancia entre la reserva fraccional de flujo (FFR) y QFR, el valor pronóstico de QFR no está completamente establecido<sup>7</sup>.

Los objetivos de este trabajo fueron, por una parte, analizar el valor pronóstico del índice QFR global de los tres territorios coronarios principales y por otra evaluar el pronóstico de al menos una lesión en un vaso con repercusión funcional evaluada mediante QFR en pacientes en los que no se llevo a cabo tratamiento de dicha estenosis.

## MÉTODOS

Se incluyeron pacientes consecutivos sometidos a coronariografía por síndrome coronario crónico de tres centros hospitalarios de tercer nivel con un alto volumen de procedimientos angiográficos durante el año 2015. Los criterios de exclusión fueron los siguientes: angiografía realizada por síndrome coronario agudo o coronariografía realizada en un segundo tiempo para evaluar lesiones no culpables tras un síndrome coronario agudo, pacientes con coronariografía realizada para evaluación de lesiones coronarias previa a cirugía valvular, adquisición con pocos fotogramas por segundo, proyecciones angiográficas deficientes, solapamiento, lesiones de ostium no apropiadas para la determinación del QFR y lesiones en tándem.

Se revisaron las características basales de los pacientes y los eventos de seguimiento (muerte, infarto de miocardio, ictus, nueva revascularización, ingreso por insuficiencia cardíaca) a los 5 años. Para el análisis combinado de los eventos en el seguimiento se crearon dos conjuntos de eventos, denominados por las siglas VOCE (endpoint compuesto por muerte cardiovascular, infarto agudo de miocardio en el territorio del vaso analizado o nueva necesidad de revascularización no programada de dicho vaso) y MACE (endpoint compuesto por VOCE añadiendo infarto/revascularización no programada en territorio diferente al vaso estudiado e ingreso por insuficiencia cardíaca).

Se realizó un análisis QFR centralizado y ciego de tres territorios coronarios. Se obtuvo el valor QFR de tres vasos (3v-QFR) sumando el valor QFR de cada arteria coronaria (intervalo de 0-1), y se aplicó un punto de corte de 2,75 para considerar el índice global como alto o bajo. El QFR se obtuvo mediante coronariografía cuantitativa tridimensional (Medis Suite 2.1.12.2, Medis Medical Imaging System, Países Bajos). Para el QFR se utilizó un método de pullback (retirada) con análisis de recuento de fotogramas por separado en las 2 proyecciones angiográficas diagnósticas sin hiperemia inducida farmacológicamente. Los evaluadores independientes del QFR fueron hemodinamistas acreditados para el empleo del programa de postprocesado de imágenes coronarias. Se obtuvo la autorización ética mediante el

proceso de examen del comité de ética del centro y todos los pacientes dieron su consentimiento informado por escrito.

Análisis estadístico.

Las variables cualitativas se expresan en número de pacientes (porcentaje). Las variables continuas se expresan como media  $\pm$  desviación estándar. El rendimiento diagnóstico del QFR se presenta mediante la sensibilidad, la especificidad y la exactitud diagnóstica y se compara con la prueba de McNemar o con el estadígrafo de puntuación generalizada ponderada. Todos los análisis fueron bilaterales y se consideró estadísticamente significativo un valor de  $p < 0,05$ . Todos los análisis estadísticos se realizaron con el programa STATA 8.6 (STATA Software Inc., Estados Unidos).

## RESULTADOS

Se incluyeron un total de 494 pacientes. Las características basales y de seguimiento globales y según el valor bajo de 3v-QFR se representan en la figura 1.

Los pacientes presentaban una edad media de 69,56 años. La representación de hombres era mayor (67,39%) como es frecuente en las publicaciones sobre patología cardiovascular isquémica. La prevalencia de hipertensión (77,54%) y dislipidemia (67,39%). Como otros factores de riesgo cardiovascular con significativa representación fueron la diabetes mellitus (39,86%) y la enfermedad renal crónica (12,32%). A pesar de la inclusión de los pacientes no fue aleatorizada sino secuencial, no existen diferencias significativas entre las características basales de los pacientes cuando se analizan por separado entre los dos grupos en función del valor global de QFR (3vQFR).

De los 494 pacientes analizados, 84 pacientes (17%) presentaron el endpoint primario del estudio (muerte cardiovascular, infarto relacionado con el territorio analizado, nueva revascularización no programada en el territorio analizado en el seguimiento a 5 años).

El índice de flujo cuantitativo global (3vQFR) fue significativamente menor en los 84 pacientes que sufrieron el endpoint primario del estudio (2,42 frente a 2,60;  $p = 0,03$ ). Un valor de 3vQFR bajo ( $< 2,75$ ) mostró tres veces más eventos a los 66 meses de seguimiento que un valor  $> 2,75$  (22% frente a 8%;  $p = 0,032$ ). La curva de supervivencia está representada en la figura 2, panel A.

Con respecto a los pacientes no revascularizados, demostramos un riesgo de eventos de VOCE casi 13 veces mayor en pacientes con al menos un vaso significativo por QFR y sobre el que no se realizaba tratamiento percutáneo (55,56% frente a 4,35%,  $p = 0,001$ ). La curva de supervivencia se muestra en la figura 2, panel B.

## DISCUSIÓN

Los resultados principales del estudio son, por un lado, que el QFR global de los pacientes muestra un valor pronóstico de cara al desarrollo de eventos cardiovasculares en el seguimiento, con independencia de cual sea su estrategia de manejo invasivo. Esta diferencia entre los grupos se produce fundamentalmente a costa de reducir el número de infartos y revascularizaciones no programadas, ya que no existen diferencias significativas respecto a la mortalidad entre ambos grupos ( $p=0,89$ ), lo cual ya ha sido reproducido en otros estudios relacionados con la actuación sobre la enfermedad coronaria(8). Por otra parte, el hecho de presentar una estenosis con significación funcional evaluada por QFR ( $<0,80$ ) y no llevarse a cabo tratamiento de la misma supone un mal pronóstico con alta probabilidad de desarrollar un evento cardiovascular, de hasta 13 veces respecto a no presentar dicha condición. Es importante señalar que el estudio es uno de los primeros en analizar el rendimiento del QFR para estimar el pronóstico de los pacientes con cardiopatía isquémica crónica en el seguimiento.

El cálculo del QFR para las lesiones coronarias a partir de una angiografía con reconstrucción tridimensional se ha postulado como una alternativa para el análisis funcional de las estenosis coronarias clásicas frente a los índices fisiológicos clásicos (FFR e iFR). El software del 3DQFR emplea aproximadamente 1 minuto por reconstrucción y 5 minutos para la simulación del flujo. El análisis completo típicamente requiere menos de 10 minutos y presenta una corta curva de aprendizaje. Hay estudios que muestran una gran reproducibilidad, mostrando una variabilidad intraobservador de (0.00-0.03) y una variabilidad interobservador de (0.01-0.03) (6)

Esto permite una estandarización de la severidad de las lesiones, evitando las importantes variaciones que se producen con la estimación visual directa de las películas angiográficas.

El empleo del QFR respecto a otros índices fisiológicos permitiría acortar los procedimientos, al evitar el empleo de fármacos vasodilatadores como la adenosina para lograr una vasodilatación coronaria máxima, así como la necesidad de cruce de guías específicas con sensores de presión a través de las estenosis angiográficas. Como es lógico, esto también reduce el número de complicaciones y efectos adversos inherentes a estos métodos invasivos. Se reduce la cantidad de contraste y el tiempo de radiación al sólo necesitar una angiografía simple convencional, sin navegación intracoronaria, para el análisis posterior QFR. El hecho de no emplear material específico intracoronario abarata los costes de los procedimientos angiográficos.

Para el análisis del QFR de los 3 territorios coronarios principales (descendente anterior, circunfleja, corona-

ria derecha) se necesita una buena contrastación de las arterias coronarias, y obtener al menos 2 proyecciones de cada vaso, con al menos 25° de diferencia entre ambas proyecciones y sin superposición de otros vasos, lo cual es sencillo y factible mediante la realización de un protocolo básico de proyecciones angiográficas con pequeñas variaciones llevadas a cabo por el operador adaptadas a la anatomía coronaria del paciente.

## LIMITACIONES

Se trata de un estudio con inclusión consecutiva de los pacientes, sin aleatorización, con los sesgos de extrapolación de los resultados que ello puede suponer.

Por otra parte, no se analizó exactamente el motivo por el cual los pacientes con QFR significativo en un vaso no se llevo a cabo la revascularización (puede que no todos sean debidos a un falso negativo de una angiografía convencional, si no que haya otros motivos para no llevar a cabo la revascularización, para lo cual habría que realizar un análisis minucioso caso por caso). Además, se realiza una comparación entre angiografía simple y QFR, sin comparar los datos de los pacientes donde se realizó FFR/iFR para el análisis de la severidad de las lesiones. El hecho de se trate de un estudio retrospectivo hace que en el año 2015 las proyecciones angiográficas no se realizaran de forma reglada para la realización del posterior análisis de QFR posterior, lo que hace que no hayan podido ser analizados todos los estudios por calidad insuficiente o superposición de los vasos o proyecciones.

Los datos del estudio sólo representan una muestra de pacientes con síndrome coronario crónico, habiéndose excluido del análisis los pacientes con síndrome coronario agudo.

A su vez, el valor del QFR no está bien determinado en pacientes con variaciones de la anatomía coronaria.

## CONCLUSIÓN

El valor de QFR global bajo en pacientes con síndrome coronario crónico aumenta tres veces los eventos cardiovasculares de seguimiento. La presencia de al menos un vaso con valor QFR significativo en pacientes no revascularizados aumenta más de diez veces los eventos a los 5 años de seguimiento.

## ¿QUÉ SE SABE DEL TEMA?

El QFR es un nuevo método no invasivo para evaluar la fisiología coronaria.

Varios estudios han demostrado una amplia correlación entre los índices fisiológicos clásicos y el QFR.

Sin embargo, no se dispone de datos sobre el valor pronóstico del QFR en pacientes con cardiopatía isquémica

crónica respecto a la revascularización guiada por angiografía convencional.

### ¿QUÉ APORTA DE NUEVO?

La incorporación de el análisis QFR de los vasos el factible por consumo de tiempo en un laboratorio hemodinámica y presenta implicaciones pronósticas, presentando su guía una exactitud similar al resto de índices coronarios fisiológicos invasivos.

### Bibliografía

1 Kleczynski P, Dziewierz A, Rzeszutko L, Dudek D, Legutko J. El cociente de flujo cuantitativo en pacientes con estenosis aórtica grave y lesiones coronarias intermedias. *Rev Esp Cardiol [Internet]*. [citado 27 de noviembre de 2021]; Disponible en: <http://www.revescardiol.org/es-el-cociente-flujo-cuantitativo-pacientes-avance-50300893221001809>

2 Neumann F-J, Sousa-Uva M, Ahlsson A, Alfonso F, Banning AP, Benedetto U, et al. 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *Eur Heart J*. 7 de enero de 2019;40(2):87-165.

3 De Bruyne B, Pijls NHJ, Kalesan B, Barbato E, Tonino PAL, Piroth Z, et al. Fractional Flow Reserve-Guided PCI

versus Medical Therapy in Stable Coronary Disease. *N Engl J Med*. 13 de septiembre de 2012;367(11):991-1001.

4 Götberg M, Christiansen EH, Gudmundsdottir IJ, Sandhall L, Danielewicz M, Jakobsen L, et al. Instantaneous Wave-free Ratio versus Fractional Flow Reserve to Guide PCI. *N Engl J Med*. 11 de mayo de 2017;376(19):1813-23.

5 Davies JE, Sen S, Dehbi H-M, Al-Lamee R, Petraco R, Nijjer SS, et al. Use of the Instantaneous Wave-free Ratio or Fractional Flow Reserve in PCI. *N Engl J Med*. 11 de mayo de 2017;376(19):1824-34.

6 Tu S, Barbato E, Köszegi Z, Yang J, Sun Z, Holm NR, et al. Fractional Flow Reserve Calculation From 3-Dimensional Quantitative Coronary Angiography and TIMI Frame Count. *JACC Cardiovasc Interv*. julio de 2014;7(7):768-77.

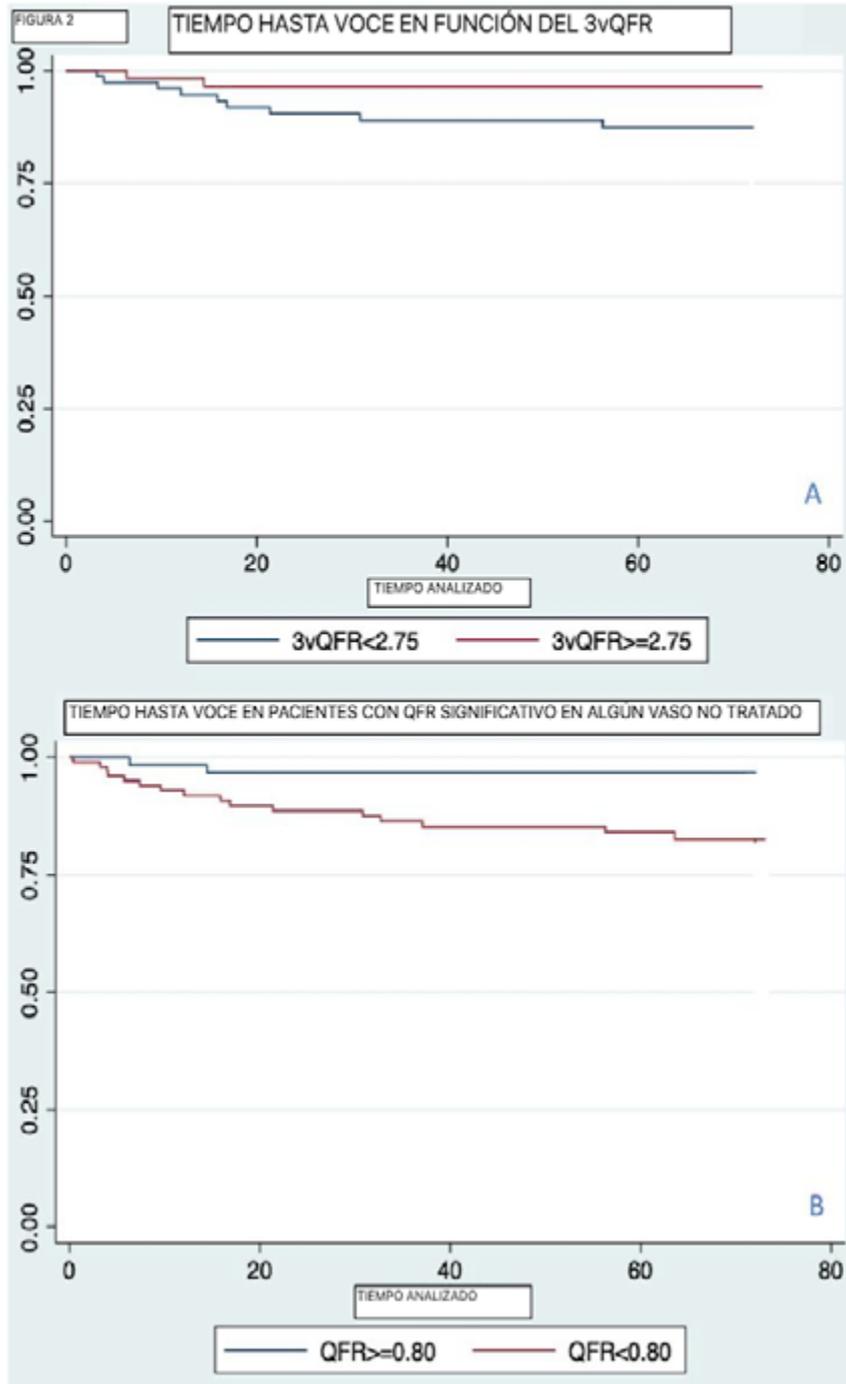
7 Kleczyński P, Dziewierz A, Rzeszutko Ł, Dudek D, Legutko J. Is quantitative flow ratio enough to accurately assess intermediate coronary stenosis? A comparison study with fractional flow reserve. :3.

8 Maron DJ, Hochman JS, Reynolds HR, Bangalore S, O'Brien SM, Boden WE, et al. Initial Invasive or Conservative Strategy for Stable Coronary Disease. *N Engl J Med*. 9 de abril de 2020;382(15):1395-407.

FIGURA 1. CARACTERÍSTICAS BASALES Y EN EL SEGUIMIENTO EN FUNCIÓN DEL VALOR 3v QFR

	TOTAL	3vQFR bajo	3vQFR alto	p
<b>EDAD (años)</b>	69,56	69,16	70,09	0,749
<b>SEXO (% hombres)</b>	67,39	71,79	61,67	0,208
<b>HTA (%)</b>	77,54	76,92	78,33	0,844
<b>DM (%)</b>	38,86	41,03	38,33	0,749
<b>DLP (%)</b>	67,39	69,23	65	0,599
<b>ERC (%)</b>	12,32	8,97	16,67	0,173
<b>FEVI (%)</b>	58,96	58,37	59,73	0,335
<b>VOCE</b>	15,94	21,79	8,33	0,032*
<b>MACE</b>	39,86	38,46	41,67	0,703
<b>MORTALIDAD (%)</b>	7,97	7,69	8,33	0,89

HTA: Hipertensión arterial. DM: Diabetes mellitus. DLP: Dislipidemia. ERC: Enfermedad renal crónica. FEVI: Fracción de eyección del VI. VOCE: muerte cardiovascular, infarto relacionado con un vaso, nueva revascularización no programada de un vaso. MACE: VOCE + Infarto de otro territorio + insuficiencia cardíaca.



# Bradicardia secundaria a tratamiento con lacosamida. A propósito de dos casos.

Daniel Grados Saso<sup>a</sup>, Alejandra Ruiz Aranjuelo<sup>a</sup>, Ainhoa Pérez Guerrero<sup>b</sup>, Paula Morlanes García<sup>a</sup>, Juan Manuel Salvador Casabón<sup>a</sup>, Adrián Riaño Ondiviela<sup>a</sup>, Carlos Rubén López Perales<sup>c</sup>.

<sup>a</sup>Hospital de Barbastro, Huesca. <sup>b</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. <sup>c</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

*Autor para correspondencia:* Daniel Grados Saso. Hospital de Barbastro. Carretera Nacional 240, s/n, 22300 Barbastro, Huesca.

Correo electrónico: [dgrados@salud.aragon.es](mailto:dgrados@salud.aragon.es)

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

## Resumen

La lacosamida es un fármaco antiepiléptico cuyo mecanismo de acción se basa en la activación de canales lentos de sodio dependientes de voltaje. Su utilización es cada vez más amplia ya que sus indicaciones contemplan también el tratamiento del dolor neuropático. Entre sus efectos adversos se encuentra la alteración de la conducción cardíaca. Se presentan dos casos de bradicardia sintomática secundaria al tratamiento con dicho fármaco. La reducción de dosis del mismo, condujo a la desaparición de este efecto adverso y resolución de la clínica, resaltando la importancia de sospechar la presencia de esta complicación por las implicaciones clínicas que conlleva en la práctica, incluida la de evitar implantes innecesarios de marcapasos definitivos.

**Palabras clave:** lacosamida, bradicardia.

## Abstract

Lacosamide is an antiepileptic drug whose mechanism is based on the activation of slow voltage-gated sodium channels. Its use is increasingly wide since its indications also include treatment of neuropathic pain.

Cardiac conduction disturbs are among its adverse effects. We present two cases of symptomatic bradycardia secondary to treatment with this drug. Dose reduction led to disappearance of this adverse effect and resolution of the symptoms, highlighting the importance of suspecting the presence of this complication due to the clinical implications that it entails in practice, including avoiding unnecessary implantation of permanent pacemakers.

**Key words:** lacosamida, bradicardia.

La lacosamida es un fármaco antiepiléptico cuyo mecanismo de acción se basa en la activación de canales lentos de sodio dependientes de voltaje. Su utilización es cada vez más amplia ya que sus indicaciones contemplan también el tratamiento del dolor neuropático.

Entre sus efectos adversos se encuentra la alteración de la conducción cardíaca. Se han descrito casos de disfunción sinusal y de bloqueo aurículoventricular en pacientes bajo tratamiento con lacosamida.

Se presentan dos casos de bradicardia sintomática secundaria al tratamiento con dicho fármaco. La reducción de dosis del mismo condujo a la desaparición de este efecto adverso y resolución de la clínica, resaltando la importancia de sospechar la presencia de esta complicación por las implicaciones clínicas que conlleva en la práctica, incluida la de evitar implantes innecesarios de marcapasos, al no precisar estimulación permanente ya que es debida a una causa corregible.

## Caso 1

Mujer de 84 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Con antecedentes de hipertensión arterial, neuralgia del trigémino y osteoartritis. Para el tratamiento de su neuralgia había recibido previamente tratamiento con varios fármacos: gabapentina y amitriptilina, sin lograr control del dolor neuropático, razón por la que se inició tratamiento con Lacosamida en monoterapia con incremento de dosis hasta lograr encontrarse la paciente sin dolor, con dosis de Lacosamida 150 mg cada 12 h y 50 mg a mediodía.

Ingresa procedente del Servicio de Urgencias ante el hallazgo de bradicardia en la exploración física y ECG con frecuencia cardíaca de 32 lpm. La paciente refería clínica de astenia y disnea progresivas de tres semanas de evolución junto con bradicardia (FC en torno a 35-40) en toma domiciliaria de tensión arterial. Analítica de sangre con función renal e iones normales (potasio 4.1 mEq/L)

En la tira de ritmo al ingreso en Urgencias se observa ritmo nodal con FC 32 lpm. (Figura 1) En trazado elec-

trocardiográfico previo de control en consulta externa de hacía dos meses ritmo sinusal a 70 lpm. En un primer momento se había planteado la posibilidad de implante de marcapasos definitivo. Se decidió ingreso para observación y estudio.

Se sospechó posible efecto medicamentoso causante de disfunción sinusal secundaria al tratamiento con Lacosamida. Se realizó interconsulta al Servicio de Neurología, con ajuste de dosis, reduciéndola a 100 mg/12 h, manteniéndose la paciente asintomática desde el punto de vista neurológico, sin presentar dolor debido a su neuralgia del trigémino.

En el ECG realizado a las 24h de la reducción de dosis, se observa ritmo sinusal a 68 lpm, PR normal, sin alteraciones de la repolarización (figura 2). Al día siguiente se coloca registro Holter de 24h mostrando: ritmo sinusal permanente con QRS estrecho, frecuencia cardíaca promedio de 62 lpm, máxima de 80 lpm, extrasistolia ventricular monomorfa (4%), sin TV. Ausencia de pausas significativas (la más larga 1.8 seg). Se mantuvo en planta de hospitalización, con mejoría progresiva de los síntomas, desaparición de astenia y disnea y en el ECG previo al alta en ritmo sinusal con FC de 72 lpm.

## Caso 2

Paciente 85 años de edad, sin alergias medicamentosas. Institucionalizada, con buena calidad de vida. Antecedentes personales: no hábitos tóxicos. HTA, dislipemia. No antecedentes cardiológicos conocidos. Neuralgia de segunda rama del trigémino derecho en seguimiento por Neurología, inicialmente en tratamiento con Eslicarbazepina, que hubo que retirar por hiponatremia, cambiándose en abril de 2021 por Lacosamida.

Medicación habitual: Amlodipino/Valsartán 10/160 mg/24h, Torasemida 5mg/24h, Simvastatina 10mg/24 h, Lacosamida 100 mg/12h, Etoricoxib 120mg/24h, Alopurinol 100mg/24h.

En agosto de 2021 ingresa procedente del Servicio de Urgencias por episodio de malestar general con vómitos y sensación de mareo intenso, sin pérdida de conocimiento. Refería desde hacía semanas malestar epigástrico con náuseas y vómitos postprandiales. Empeoramiento en últimos días, con astenia global y sensación disneica.

En ECG en Urgencias se objetiva bradicardia sinusal a 35-40 lpm, alternando con fases de ritmo nodal (figura 3). Durante primer 24 h en Urgencias permaneció monitorizada con bradicardia sinusal con FC promedio 45 lpm, mínima 38 lpm, sin presentar pausas patológicas ni BAV avanzado. Se decidió ingreso en planta para continuar monitorización. A su ingreso se retiró Lacosamida por su potencial efecto sobre el ritmo cardíaco, así como los efectos adversos digestivos que la paciente también presentaba. Tras la retirada de la misma mantuvo ritmo

sinusal en todo momento, sin bradicardia ni pausas patológica en telemetría. Se decidió completar estudio con ergometría comprobando adecuada capacidad cronotropa. Asimismo, desaparecieron las náuseas y vómitos, tolerando adecuadamente ingesta, permaneciendo asintomática durante el resto de ingreso. Fue reevaluada por Neurología, quienes decidieron por el momento mantener sin tratamiento ya que la paciente se encontraba sin episodios de dolor neurálgico desde hacía años.

ECG al alta en ritmo sinusal a 64 lpm, PR normal, QRS estrecho, HBAS, con QTc normal (figura 4).

Valorada en octubre en consulta de Cardiología, asintomática, habiéndose realizado estudio Holter-ECG 24h con ritmo sinusal durante todo el registro con FC promedio de 69 lpm, mínima 50 lpm, máxima 117 lpm. Adecuada variabilidad circadiana. No pausas patológicas ni datos de BAV avanzado.

## DISCUSIÓN

La Lacosamida es un fármaco antiepiléptico que recibió la aprobación de la EMA (Agencia Europea del Medicamento) en 2009. Su mecanismo de acción se basa en la potenciación de la activación de los canales lentos de sodio dependientes de voltaje. Entre sus potenciales efectos adversos se encuentra la alteración de la conducción cardíaca. Se han descrito previamente casos de bloqueo aurículoventricular y de disfunción sinusal en pacientes bajo tratamiento con Lacosamida. En este contexto se ha constatado uso del fármaco a moderadas o altas dosis, niveles de potasio normal y pausas sinusales o ritmo nodal como manifestación electrocardiográfica<sup>1</sup>.

Se ha apuntado hacia una predisposición a la aparición de bradicardia con el uso de fármacos antiepilépticos como carbamazepina en mujeres de edad avanzada, debido a un posible efecto predisponente de la afectación degenerativa del sistema de conducción en mujeres<sup>2</sup>.

La disfunción del nodo sinusal comprende un conjunto de trastornos que afectan a la generación del impulso eléctrico del nódulo sinusal, y su transmisión a las aurículas<sup>3</sup>. Puede ser causada por etiologías variadas, y la identificación temprana de una causa potencialmente reversible debe ser siempre uno de los primeros pasos en el algoritmo diagnóstico-terapéutico<sup>4</sup>. La bradicardia secundaria a un efecto farmacológico representa hasta el 21% de los casos en algunas series<sup>5</sup>. Algunos fármacos como el litio y antiepilépticos como la Fenitoína son causas bien conocidas de bradicardia y disfunción sinusal<sup>6</sup>.

En los dos casos presentados, el ajuste de dosis del fármaco con disminución de la misma revirtió las alteraciones electrocardiográficas. Las pacientes no presen-

taban previamente datos de disfunción sinusal y no tomaban otros fármacos bradicardizantes. Hubo una relación temporal entre el aumento de dosis de lacosamida y la bradicardia. Como dato reseñable, ambas pacientes habían requerido aumentos progresivos de dosis los días previos.

En ambas los niveles de potasio y otros electrolitos se encontraban en rango normal, así como la función renal. En los ECG realizados con posterioridad y Holter se recuperó el ritmo sinusal normal sin pausas.

Estos casos remarcan la importancia de una adecuada anamnesis farmacológica en todos los casos de bradicardia/disfunción sinusal y la necesidad de una monitorización estrecha de los pacientes bajo tratamiento con Lacosamida debido a sus potenciales efectos adversos cardiovasculares.

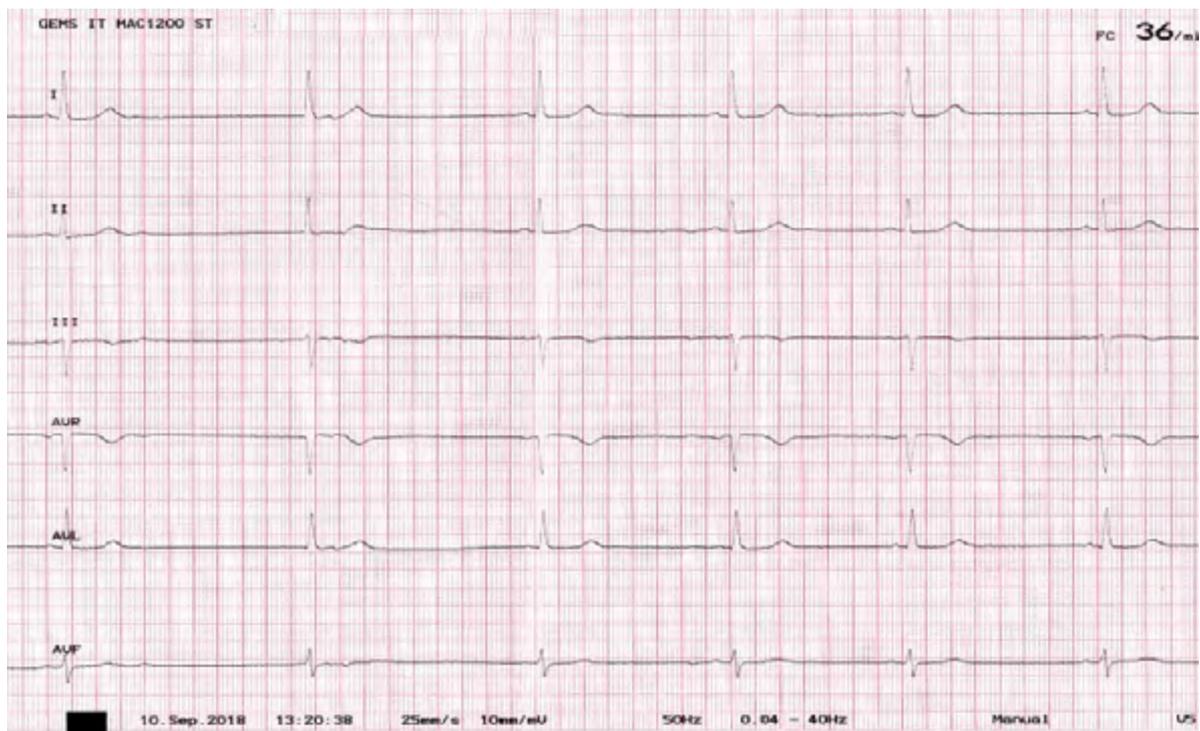


Figura 1. Caso 1. Tira de ritmo al ingreso en Urgencias: ritmo nodal, disociación isorrítmica aurículoventricular con FC 36 lpm.

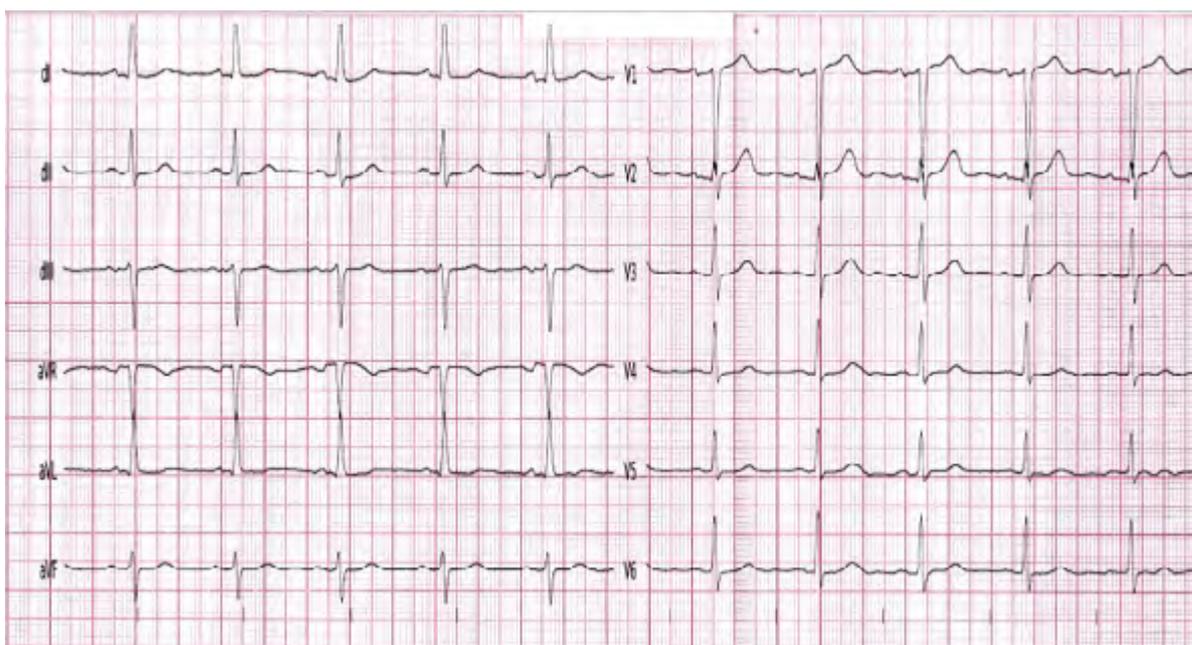


Figura 2. Caso 1. Ritmo sinusal a 68 lpm, PR normal, sin alteraciones de la repolarización.

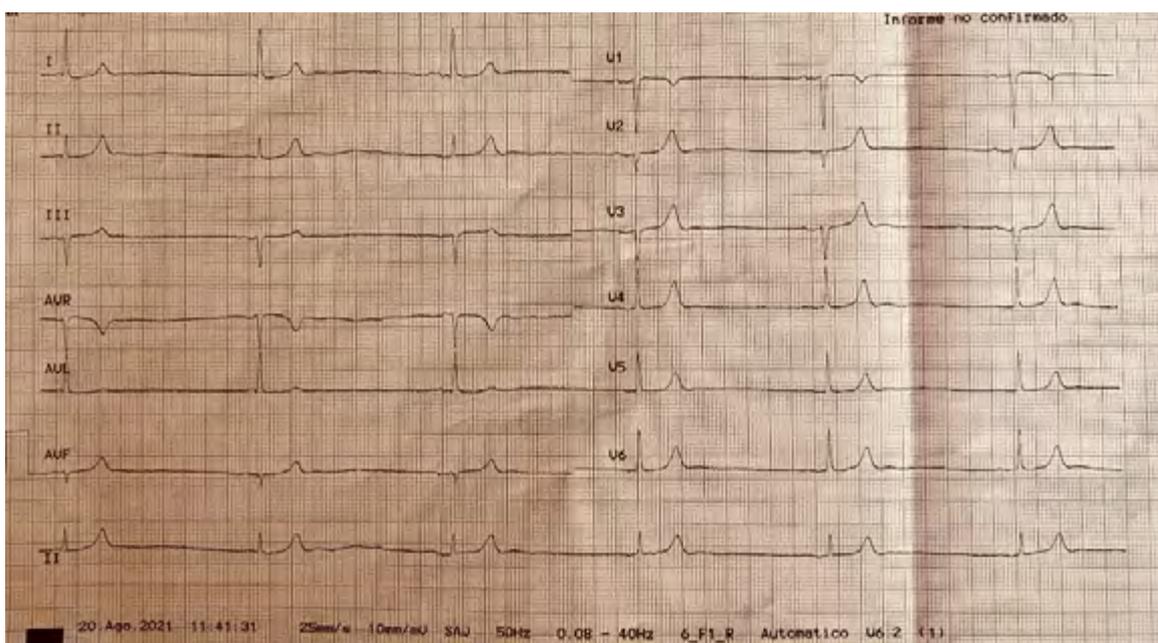


Figura 3. Caso 2. Tira de ritmo en Urgencias: ritmo nodal inicial seguido de bradicardia sinusal.

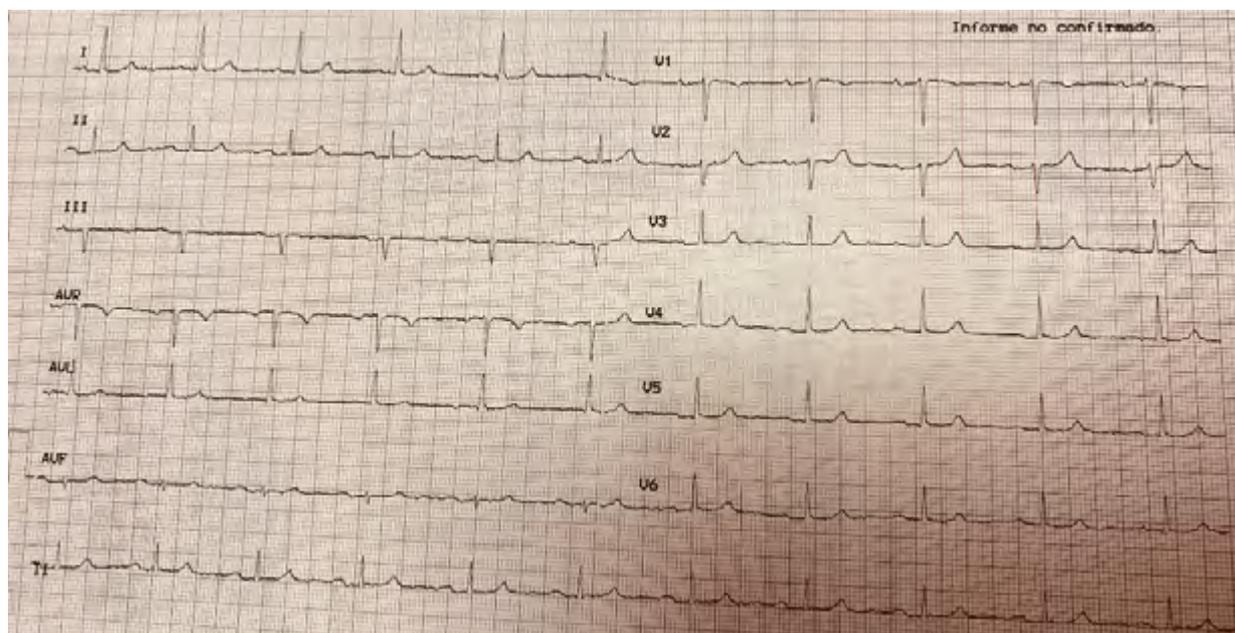


Figura 4. Caso 2: ECG al alta en ritmo sinusal a 64 lpm, PR normal, QRS estrecho con HBAS.

## Bibliografía

- 1 Chinnasami S, Rathore C., Duncan J. Sinus node dysfunction: An adverse effect of lacosamide. *Epilepsia*, 54(6):e90–e93, 2013
- 2 Kenneback G, Bergfeldt L, Vallin H, Tomson T, Edhag O. Electrophysiologic effects and clinical hazards of carbamazepine treatment for neurologic disorders in patients with abnormalities of the cardiac conduction system. *Am Heart J*.1991;121:1421
- 3 Vogler J , Breithardt G, Eckard L. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:656-67 - Vol. 65 Núm.07
- 4 Brignole, M, Auricchio A, Baron-Esquivias G et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *European Heart Journal* (2013) 34, 2281–2329
- 5 Brignole M, Menozzi C, Moya A, Andresen D, Blanc JJ, Krahn AD, Wieling W, Beiras X, Deharo JC, Russo V, Tomaino M, Sutton R. Pacemaker therapy in patients with neurally mediated syncope and documented asystole: Third International Study on Syncope of Uncertain Etiology (ISSUE-3): a randomized trial. *Circulation* 2012;125:2566–2571
- 6 Tsuchioka Y, Yamaoka K, Hashimoto M, Yamamoto M, Sueda T, Matsuura H, et al. Electrophysiological effects of diphenylhydantoin in patients with sinus node dysfunction. *Jpn Heart J*.1986;27:159–66.18

# Primer implante percutáneo de prótesis pulmonar en Aragón.

Javier Jimeno Sánchez<sup>a</sup>, Marta López Ramón<sup>a</sup>, Juan Sánchez Rubio Lezcano<sup>a</sup>, María Cruz Ferrer Gracia<sup>a</sup>, José Luis Zunzunegui Martínez<sup>b</sup>, Luis Cerdán Ferreira<sup>a</sup>, Ángela Juez Jiménez<sup>a</sup>, Teresa Simón Paracuellos<sup>a</sup>, Belén Peiró Aventín<sup>a</sup>, José Antonio Diarte de Miguel<sup>a</sup>.

<sup>a</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. <sup>b</sup>Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Autor para correspondencia:** Javier Jimeno Sánchez. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: javierjimeno1@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

Presentamos el primer implante percutáneo de prótesis pulmonar realizado en Aragón, en una mujer con progresiva dilatación y disfunción de ventrículo derecho por insuficiencia pulmonar (IP) severa residual tras cirugía en la infancia de estenosis pulmonar valvular y subvalvular (valvulotomía pulmonar con infundibulectomía).

Se realizó el procedimiento (imagen 1) sin complicaciones a través de los siguientes accesos vasculares: vena femoral derecha (20F), vena femoral izquierda (10F, inserción de electrocatéter de estimulación) y arteria femoral derecha (5F). Cierre con dispositivos Proglide, sin incidencias.

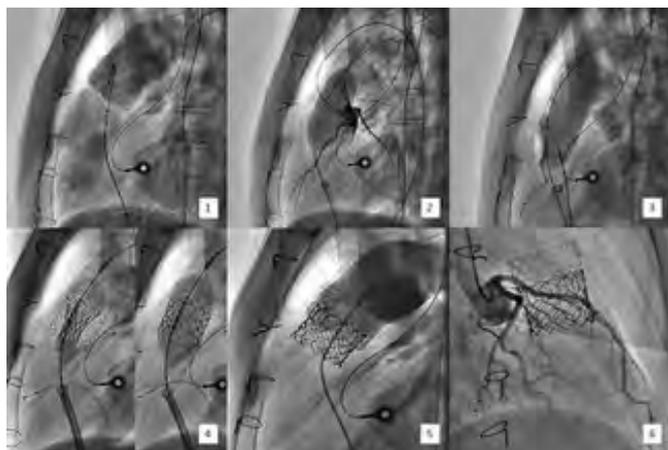


Imagen 1

1. Se realizó en primer lugar ventriculografía derecha objetivando IP severa y un tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD) a nivel del anillo pulmonar de 22x33 mm.

2. Se realizó test de oclusión de TSVD con balón Z-Med 30x45mm y coronariografía izquierda comprobando ausencia de lesiones en árbol coronario izquierdo y ausen-

cia de obstrucción extrínseca.

3. Se implantó stent Andrastent XXL 48 mm montado sobre BIB balloon de 30x60 mm en TSVD con estimulación con MP.

4. A continuación, se implantó válvula Edwards Sapien 3 29 mm en TSVD con estimulación con MP.

5. Se comprobó correcta implantación de la válvula con ausencia de IP residual.

6. Se realizó coronariografía izquierda postprocedimiento comprobándose ausencia de compresión de árbol coronario izdo.

Posteriormente se realizó control ecocardiográfico (imagen 2), apreciando correcta posición en TSVD del stent y de la prótesis, con gradientes adecuados y ausencia de regurgitaciones. En situación de estabilidad clínica se procedió al alta hospitalaria, bajo tratamiento con ácido acetil-salicílico 100 mg indefinido.

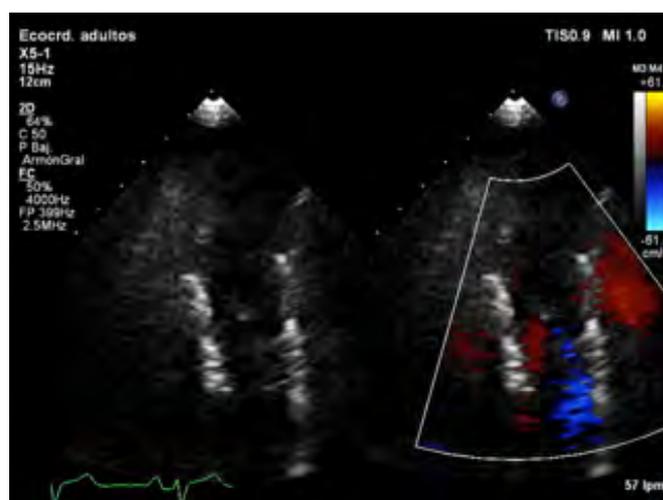


Imagen 2

La guía europea del tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto de 2020 recomienda la sustitución de la válvula pulmonar en los pacientes sintomáticos con disfunción del TSVD en presencia de IP severa o estenosis pulmonar grave (definida como una presión sistólica del VD > 60 mmHg). En pacientes asintomáticos se re-

comienda la intervención en presencia de IP severa o estenosis pulmonar importante y una disminución de la capacidad objetiva para realizar ejercicio (según las pruebas de esfuerzo cardiopulmonar), en caso de dilatación progresiva del VD, disminución progresiva de la función sistólica del VD, insuficiencia tricúspide progresiva (como mínimo moderada), obstrucción muy grave del TSVD con presión sistólica del VD > 80 mmHg y arritmias auriculares o ventriculares sostenidas<sup>1</sup>.

Con la aparición del implante percutáneo de prótesis pulmonar (IPPP) en el año 2000, el abordaje terapéutico para restablecer la funcionalidad del TSVD ha experimentado un cambio considerable. Esta técnica tiene la ventaja de que evita la reesternotomía y la circulación extracorpórea y se ha convertido en una alternativa atractiva a la sustitución valvular pulmonar quirúrgica para pacientes seleccionados. Se ha visto que el IPPP es una opción segura y fiable para restablecer la funcionalidad del TSVD, con una incidencia baja de complicaciones, una reducción en los síntomas de los pacientes, una mejora de los parámetros hemodinámicos del VD y una mejora de la capacidad funcional<sup>2,3</sup>.

Actualmente los dispositivos percutáneos más utilizados son el stent valvulado Melody, no recubierto y con una válvula yugular bovina cosida (Medtronic Inc, Minneapolis, MNS, USA) y la prótesis balón-expansible Edwards Sapien, comúnmente usada en posición aórtica pero también disponible especialmente para TSVD dilatados (Edwards Lifesciences LLC; Irvine, CA, USA). La complicación más frecuente es la compresión coronaria extrínseca (5% casos), por lo que se recomienda realizar una coronariografía con inflado simultáneo de balón en TSVD previamente al implante de la prótesis definitiva. Igualmente existe un riesgo incrementado de endocarditis en el seguimiento<sup>3,4</sup>.

Como conclusión, el implante percutáneo de prótesis pulmonar puede ser una alternativa eficaz y segura a la intervención quirúrgica especialmente para pacientes con regurgitación/estenosis de conductos del TSVD o bioprótesis, aunque también en pacientes seleccionados con estenosis/regurgitación en el TSVD nativo (TSVD operado con parche). El IPPP, cuando es técnicamente factible, proporciona resultados comparables a los de la sustitución valvular pulmonar quirúrgica, y tiene como objetivo reducir el número de reintervenciones a las que debe someterse el paciente a lo largo de su vida.

## Bibliografía

- 1 Baumgartner H, De Backer J, Babu S et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2021;74(5):436.e1–436.e1
- 2 De Torres-Alba F, Kaleschke G, Baumgartner H et al. Impacto del implante percutáneo de válvula pulmonar en cuanto al momento de reintervenir por disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71(10):838–846
- 3 Giugno L, Faccini A, Carminati M. Percutaneous pulmonary valve implantation. *Korean Circ J.* 2020;50(4):302-316
- 4 Driesen BW, Warmerdam EG, Sieswerda GJ, Meijboom FJ, Molenschot MMC, Doevendans PA, et al. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation: Current Status and Future Perspectives. *Curr Cardiol Rev.* 2019;15(4):262-273.

Daniel Meseguer González, Isabel Montilla Padilla, Mercedes Cabrera Ramos, Javier Ramos Maqueda.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

*Autor para correspondencia\**: Daniel Meseguer González. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Av. San Juan Bosco 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: dmeseguer92@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

## EXPOSICIÓN DEL CASO

### Caso 1

Varón de 68 años con factores de riesgo, enfermedad renal crónica, EPOC GOLD D y fibrilación auricular permanente que ingresa por clínica de dos semanas de insuficiencia cardíaca y presíncope cardiogénicos en contexto de fibrilación auricular lenta con bloqueo aurículo-ventricular completo paroxístico con pausas ventriculares de hasta 8 segundos. Al realizar la punción venosa axilar izquierda guiada por fluoroscopia se establece el diagnóstico de dextrocardia, por lo que se decide cambiar el acceso a vena axilar derecha de cara a implantar un marcapasos definitivo monocameral. Para ello se selecciona la proyección de fluoroscopia a posteroanterior y al obtener una imagen en espejo del corazón se implanta con la misma técnica que se implantaría un marcapasos por vía axilar izquierda en un paciente sin situs inversus, quedando alojado el generador en la región pectoral derecha con electrodo en ápex de ventrículo derecho, con excelentes parámetros eléctricos (Figura 1).



Figura 1. Dextrocardia.

### Caso 2

Mujer de 85 años con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular paroxística e ictus con déficit visual residual. Ingresa por síncope cardiogénico, objetivándose en el electrocardiograma rachas de bloqueo aurículo-ventricular Mobitz II y bloqueo de rama izquierda, por lo que se decide implante de marcapasos bicameral. Al realizar la punción venosa axilar izquierda guiada por fluoroscopia se constata una dificultad evidente para el avance de las guías, por lo que se realiza una venografía con contraste objetivándose la presencia de una vena cava superior izquierda persistente que drena al seno coronario. A través de este sistema venoso se realiza una curva a la guía específica con forma de “palo de hockey” para implantar el electrodo auricular en pared lateral de aurícula derecha, y se procede al implante del electrodo en ápex de ventrículo derecho preformando el estilote en forma de “C” de forma exitosa y con parámetros eléctricos adecuados (Figura 2).

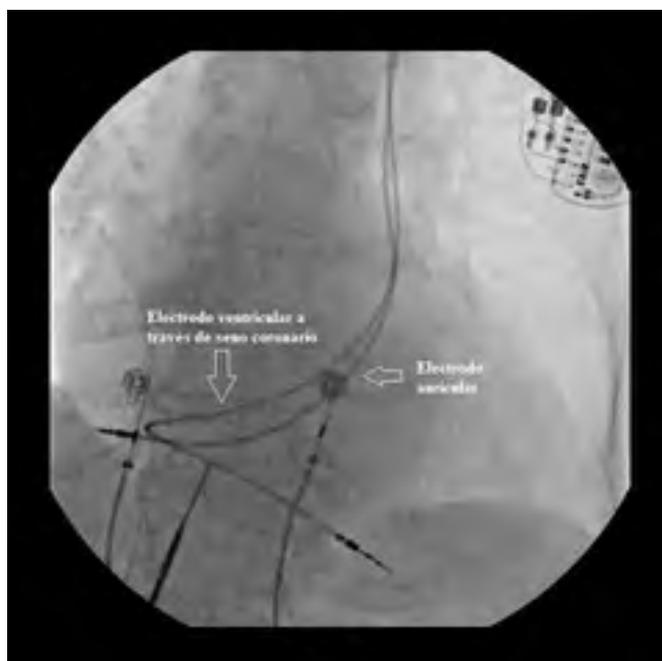


Figura 2. VCS persistente.

## DISCUSIÓN

Aunque en general el implante de un marcapasos es un procedimiento sencillo, reproducible y con escasas complicaciones, en ocasiones puede estar dificultado por anomalías cardíacas congénitas que es importante conocer, ya que con frecuencia su diagnóstico se establece en el mismo procedimiento. Es importante que los implantadores sean conscientes de su existencia y de la técnica adecuada para conseguir posicionar los electrodos de forma exitosa y minimizar el riesgo de complicaciones durante el implante.

La dextrocardia se define como el desarrollo embriológico del corazón en el lado derecho, con el eje ápex-base apuntando hacia la derecha. Es una anomalía extremadamente infrecuente (<0,01%) de los nacimientos y en ocasiones se asocia a alteraciones del drenaje venoso. No es raro que estos pacientes puedan requerir estimulación permanente, bien sea por asociar un bloqueo congénito o por degeneración del sistema de conducción asociada al envejecimiento en la misma proporción que la población general. El implante de un marcapasos en estos pacientes puede requerir el uso de proyecciones radiológicas invertidas y un acceso venoso por el lado derecho.

La persistencia de la vena cava superior izquierda se corresponde con un remanente congénito de la vena de Marshall, y puede diagnosticarse de forma incidental hasta en un 0'5% de casos en la población general. En un 92% de los casos drena a la aurícula derecha a través del seno coronario, lo que favorece el desarrollo de bradiarritmias en estos pacientes por el efecto directo de la compresión del seno coronario dilatado sobre el sistema de conducción. Suele diagnosticarse durante el mismo implante del marcapasos al objetivar un recorrido anormal de las guías hacia el lado izquierdo del paciente, y requiere preformarlas con formas específicas para poder lograr su implante de forma exitosa.

## Bibliografía

- 1 Shenthar J, Rai MK, Walia R, Ghanta S, Sreekumar P, Reddy SS. Transvenous permanent pacemaker implantation in dextrocardia: technique, challenges, outcome and a briefreview of literature. *Europace*. 2014 Sept;16(9):1327-1333. <https://doi.org/10.1093/europace/euu024>
- 2 Yildiz O. How to safely implant a dual-chamber pacemaker for right ventricular outflow tract pacing in a patient with persistent left superior vena cava: a step by stept guide. *Acta Cardiol Sin*. 2019 Jul;35(4):430-432. [https://doi.org/10.6515/ACS.201907\\_35\(4\).20190401A](https://doi.org/10.6515/ACS.201907_35(4).20190401A)
- 3 Li T, Xu Q, Liao H, Asvestas D, Letsas KP, Li Y. Transvenous dual-chamber pacemaker implantation in patients with persistent left superior vena cava. *BMC Cardiovasc Disord*. 2019 Apr;19:100. <https://doi.org/10.1186/s12872-019-1082-7>
- 4 Oliveira JD, Martins I. Congenital systemic venous return anomalies to the right atrium review. *Insights Imaging*. 2019 Dec;10:115. <https://doi.org/10.1186/s13244-019-0802-y>

Pablo M. Corredoira, Laura Álvarez Roy, David de las Cuevas León, Belén Peiró Aventín, Vanesa Alonso Ventura, Gabriel Hurtado Rodríguez, Teresa Simón Paracuellos, Eva Moreno.

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

*Autor para correspondencia\**: Pablo Fernández Corredoira. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: pablomanuel94@hotmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

### EXPOSICIÓN DEL CASO

Varón de 70 años que se deriva al cardiólogo para estudio de síncope tusígeno, cuyos únicos antecedentes son HTA y exfumador con un índice paquete-año de 50.

Acudió a urgencias de su centro de referencia por primer episodio de pérdida de conocimiento brusco, de segundos duración, con recuperación precoz y sin focalidad neurológica ni periodo postcrítico. Los días previos refirió una infección aguda de vías respiratorias altas con accesos tusígenos. Reinterrogando al paciente afirma que previamente padeció un importante ataque de tos. Así mismo, el paciente contaba un episodio de dolor torácico de esfuerzo con irradiación a extremidad superior izquierda acudiendo a su centro de salud y realizándose ECG que demostraba la existencia de bloqueo incompleto de rama derecha. La exploración física era anodina.

Como parte de la valoración, se solicita ecocardiograma transtorácico, que muestra los siguientes hallazgos: VI no dilatado (DTDVI 48 mm, DTSVI 34 mm) con función sistólica global conservada (FEVI Simpson biplanar 55%) y sin asimetrías contráctiles. Rodete sigmoideo (septo basal 14 mm, TIV 11 mm, PP 11 mm). Patrón de llenado diastólico de VI compatible con alteración de la relajación sin aumento de presiones de llenado (E/e' 12). Cavidades derechas de dimensión normal (DTDVD basal 38 mm) con TAPSE 23 mm. AI de tamaño normal (diámetro 39 mm, área 17 cm<sup>2</sup>, volumen biplanar indexado 31 ml/m<sup>2</sup>). Sin valvulopatía mitral ni aórtica significativas (ligera regurgitación mitral excéntrica dirigida hacia pared anterior de AI sin llegar a porción media y flujo protosistólico). Sin insuficiencia pulmonar ni tricuspídea. VCI no dilatada (17 mm) con colapso mayo del 50%. Raíz aórtica de tamaño normal (35 mm). Cayado aórtico de tamaño normal (36 mm). Sin derrame pericárdico.

Se diagnosticó de síncope tusígeno sin cardiopatía estructural relevante.

A los 6 meses acude a urgencias por un nuevo episodio de dolor torácico sin alteraciones relevantes en pruebas complementarias, derivándose a consulta de cardiología para valorar completar estudio.

En dicha consulta, el paciente refiere clínica ocasional de dolor torácico, en reposo, que se irradia a extremidad superior izquierda con una CCS 1. Se aprecian alteraciones de nueva aparición en las pruebas complementarias. El electrocardiograma muestra la aparición de un bloqueo bifascicular y en ecocardiograma una insuficiencia mitral moderada excéntrica por prolapso del velo posterior. Además, se amplía el estudio de dolor torácico realizándose un ecocardiograma de esfuerzo siendo negativo para detección de isquemia.

Tras dos meses, vuelve a ser valorado por empeoramiento de su capacidad funcional. A la exploración destaca soplo mitral holosistólico III/VI. Ante la aparición de ecocardiograma transtorácico de IM excéntrica severa se decide efectuar un ecocardiograma transesofágico, donde se confirma la presencia de valvulopatía mitral con velos de ligeramente fibrosados, y flail de festón P3 (imagen 4) sobre el que se aprecia una imagen filiforme hiper móvil que sugiere cuerda rota de primer orden (imagen 1 y 3) condicionando una regurgitación excéntrica severa que se dirige paralela al plano valvular mitral (imagen 2).

Se inicia tratamiento deplectivo intenso ante signos de congestión pulmonar y se completa estudio de cara a tratamiento quirúrgico de la valvulopatía.

### DISCUSIÓN

Es frecuente confundir los conceptos billowing, prolapso, enfermedad de Barlow, válvula floppy y flail. Los velos de una válvula mitral sana protruyen ligeramente en la aurícula izquierda durante la sístole sin que exista un defecto de coaptación de sus velos, si esta protrusión es > de 2 mm se denomina billowing haciendo referencia a la forma de una vela al hincharse. El término prolapso mitral se aplica en aquellos casos en los que existe un defecto de coaptación y por tanto algún grado de seve-

alidad de regurgitación mitral. El fenotipo más común de prolapso mitral es la degeneración mixomatosa difusa o enfermedad de Barlow, pudiendo también afectar a otras válvulas. Si la válvula presenta un exceso de tejido definido como un grosor mayor de 5 mm se define como floppy y siempre se acompaña de insuficiencia mitral. En caso de que exista rotura de cuerda tendinosa o músculo papilar se dispondrá el borde libre de la valva mirando hacia la aurícula mientras que en los casos anteriores mirará hacia el ventrículo, esto es llamado flail mitral<sup>1-4</sup>.

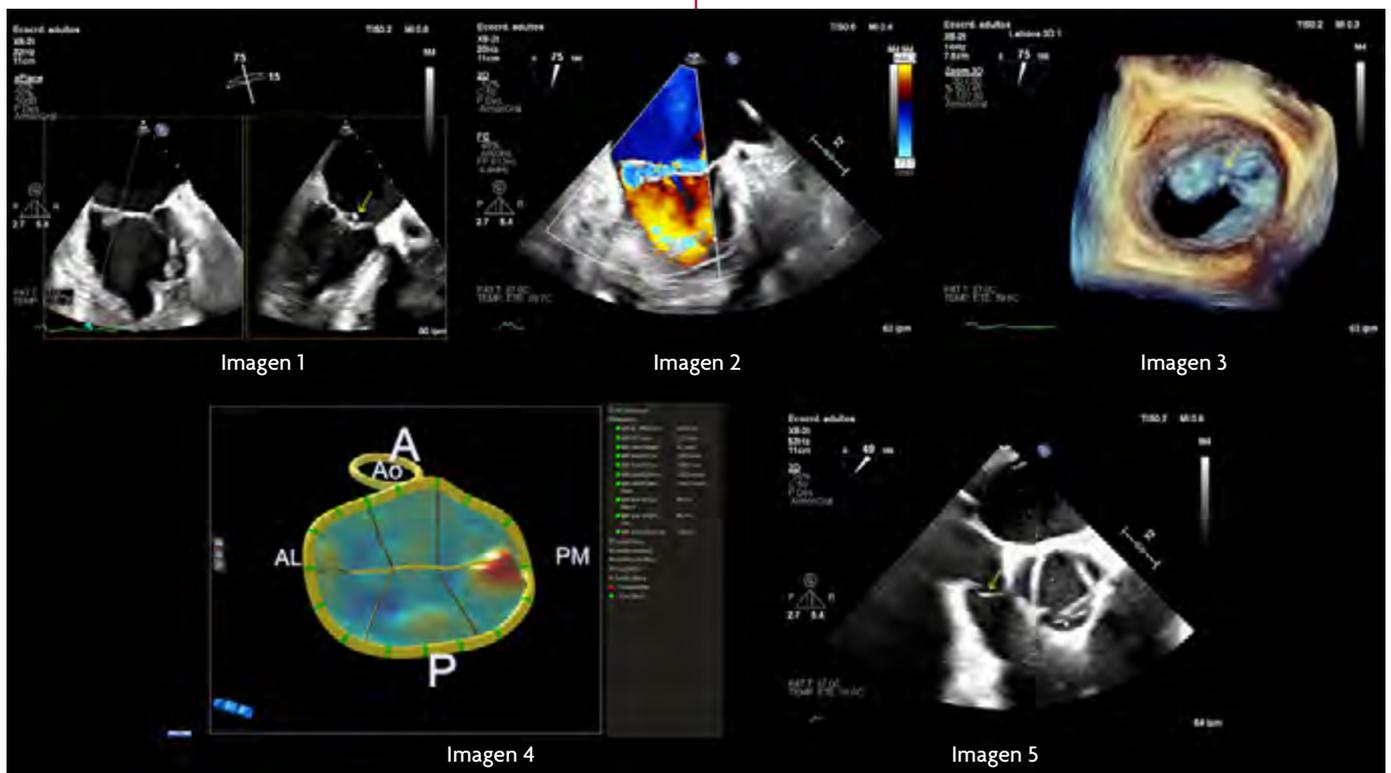
La incidencia de prolapso mitral en la población general ha sido históricamente entre un 5 y un 15%, sin embargo estudios más recientes sugieren un 2-3%<sup>5,6</sup>. El flail mitral ocurre en el 16% de los pacientes con prolapso mitral en los dos primeros años desde el diagnóstico cursando frecuentemente con una insuficiencia mitral severa, no obstante, también puede acompañarse de una regurgitación ligera o moderada<sup>7</sup>. La etiología de este último es variada, siendo más frecuente que ocurra sobre una válvula degenerativa, una endocarditis subaguda, una enfermedad reumática o un infarto agudo de miocardio.

Respecto a la sintomatología existe un amplio rango que incluye disnea, tos, dolor torácico o incluso fiebre con leucocitosis<sup>8</sup>. Estos síntomas poco específicos pueden llevarnos a realizar un diagnóstico tardío lo que conlleva una mortalidad del 80% en las primeras 24 horas si no se realiza una cirugía de reparación o un recambio valvular de forma urgente<sup>9</sup>.

Comparándolo con nuestro caso clínico, nosotros te-

nemos un varón de avanzada edad, hipertenso y con un índice paquete-año elevado que entra en el circuito asistencial del cardiólogo para un estudio de síncope tusígeno. Durante las anamnesis relata episodios de angina típica con alteración de novo de conducción de la rama derecha y fascículo anterior de la rama izquierda. El ecocardiograma de esfuerzo es negativo y en la última revisión del cardiólogo se halla una válvula mitral degenerativa con prolapso del velo posterior e IM moderada excéntrica. La siguiente consulta médica es en el servicio de urgencias por una disnea aguda donde se detecta un flail P3. Por lo tanto, estamos ante es probable que estemos ante un paciente con cardiopatía isquémica subyacente que tiene una rotura degenerativa de una cuerda tendinosa de primer orden.

Para el diagnóstico de un prolapso mitral u otras formas menos o más evolucionadas un punto importante es la auscultación, se debe colocar al paciente en decúbito lateral izquierdo o sedestación. Los dos signos característicos del prolapso mitral son el click mesosistólico y el soplo telesistólico. El primero se encuentra en el billowing, aún sin regurgitación, debido a la tensión de los velos al protruir en la aurícula. El soplo telesistólico es debido al defecto de coaptación pudiendo ser holo-sistólico en los casos más graves como es el flail<sup>1</sup>. En la práctica clínica, debido a la urgencia de los casos severos y a la alta agudeza auditiva requerida, se utiliza para realizar el diagnóstico la ecocardiografía transtorácica o un estudio transesofágico para una mejor definición. A continuación, mostramos la ecocardiografía transesofágica realizada en nuestro centro.



Estudio transesofágico de flail de P3. Imagen 1, rotura de cuerda tendinosa de primer orden; imagen 2, IM severa excéntrica paralela al plano mitral; imagen 3, estudio 3D donde se observa cuerda tendinosa y flail de P3; imagen 4 reconstrucción 3D para medidas de anillo mitral y se aprecia prolapso de P3; imagen 5, red de Chiari.

## Bibliografía

- 1 Chico JLG. Utilidad de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real transtorácica para el análisis segmentario en el prolapso mitral. :152.
- 2 Guy TS, Hill AC. Mitral Valve Prolapse. *Annu Rev Med*. 18 de febrero de 2012;63(1):277-92.
- 3 Lancellotti P, Moura L, Pierard LA, Agricola E, Popescu BA, Tribouilloy C, et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease). *European Journal of Echocardiography*. 1 de mayo de 2010;11(4):307-32.
- 4 Shah PM. Current concepts in mitral valve prolapse—Diagnosis and management. *Journal of Cardiology*. 1 de septiembre de 2010;56(2):125-33.
- 5 Savage DD, Garrison RJ, Devereux RB, Castelli WP, Anderson SJ, Levy D, et al. Mitral valve prolapse in the general population. 1. Epidemiologic features: the Framingham Study. *Am Heart J*. septiembre de 1983;106(3):571-6.
- 6 Savage DD, Devereux RB, Garrison RJ, Castelli WP, Anderson SJ, Levy D, et al. Mitral valve prolapse in the general population. 2. Clinical features: the Framingham Study. *Am Heart J*. septiembre de 1983;106(3):577-81.
- 7 Kehl DW, Rader F, Siegel RJ. Echocardiographic Features and Clinical Outcomes of Flail Mitral Leaflet without Severe Mitral Regurgitation. *Journal of the American Society of Echocardiography*. diciembre de 2017;30(12):1162-8.
- 8 Ravi V, Rodriguez J, Doukky R, Pyslar N. Acute Mitral Regurgitation: The Dreaded Masquerader. *CASE (Phila)*. 3 de enero de 2018;2(1):12-5.
- 9 Zhou L, Grushko M, Tauras JM, Taub CC. Initial misdiagnosis of acute flail mitral valve is not infrequent: The role of echocardiography. *J Cardiovasc Dis Res*. junio de 2013;4(2):123-6.



Sociedad Aragonesa  
  
de  
**CARDIOLOGÍA**