



CARTAS CIENTÍFICAS

Prótesis mitral en pacientes de menos de 6 meses



Mitral valve replacement in infants less than 6 months-old

Sra. Editora:

La insuficiencia mitral (IM) congénita es una entidad rara en niños. Habitualmente se asocia a otras malformaciones cardíacas, siendo la forma aislada mucho más infrecuente¹. El recambio valvular mitral (RVM) es un procedimiento poco común en edad pediátrica, especialmente en lactantes. Las causas más frecuentes son secundarias a enfermedad reumática, endocarditis, síndrome de Shone o tras reparación del canal auriculoventricular. A pesar de los avances quirúrgicos y los distintos materiales utilizados, el RVM es una cirugía compleja, que presenta una alta tasa de complicaciones, siendo la reparación valvular con más mortalidad (5-52%) y con peor pronóstico de todas².

Se revisan 2 casos ocurridos en nuestro hospital, que precisaron RVM con menos de 12 meses de vida, y reintervención en un corto periodo de tiempo, casualmente mientras se mantenía tratamiento con heparina.

Gestante de 36 semanas, derivada a nuestro centro por cardiomegalia fetal. Se observa cardiomegalia global, insuficiencia tricúspide grave y mitral moderada con función ventricular normal y foramen oval (FO) cerrado. Con diagnóstico de cierre prematuro del FO se indica cesárea urgente. En la ecocardiografía neonatal se confirman dichos hallazgos destacando una válvula mitral muy displásica con presiones pulmonares superiores a la sistémica. A pesar de las medidas terapéuticas, el paciente no evoluciona favorablemente, siendo trasladado al centro quirúrgico a los 8 días de vida. Inicialmente se intentan medidas conservadoras sin éxito, por lo cual, a los 40 días de vida se realiza resección de la válvula mitral displásica (mixomatosa) implantándose prótesis mitral mecánica de 16 mm a nivel supraavicular (CarboMedics, Sorin Group®). Como complicación presentó un infarto cerebral en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se mantiene en tratamiento anticoagulante con heparina subcutánea, dada su edad. A los 3 meses de vida presenta edema pulmonar severo secundario a la inmovilización por *pannus* de los discos precisando recambio

valvular. A los 11 meses repite episodio siendo intervenido de nuevo con resección de *pannus* y trombos, realizándose limpieza y rotación de la prótesis, previo intento de fibrinólisis. A partir de entonces se inicia tratamiento con acenocumarol y ácido acetilsalicílico (AAS). Posteriormente se mantiene asintomático con 3 años de edad en la actualidad.

Lactante de 5 meses, sin antecedentes de interés, remitido por su pediatra para estudio de soplo cardíaco y estancamiento ponderal. En el estudio ecocardiográfico se aprecia IM severa con retracción del velo posterior, engrosamiento del borde libre, e importante displasia del aparato subvalvular mitral con disfunción ventricular izquierda. Se observa también relleno retrógrado de la coronaria izquierda sugestivo del origen anómalo de la misma desde la arteria pulmonar (síndrome de ALCAPA). Ante tal sospecha se traslada a hospital de referencia, confirmándose el diagnóstico y realizándose translocación desde la arteria pulmonar a la aorta, más plastia de la válvula mitral. A los 24 días presenta empeoramiento clínico siendo reintervenido para implantación de prótesis mitral mecánica CarboMedics 18, Sorin Group®. Se inicia tratamiento con heparina. Tras 6 meses presenta de forma súbita empeoramiento clínico con signos de edema pulmonar objetivándose la fijación de los discos valvulares. Se reinterviene resecando *pannus* protésico con limpieza y rotación de la prótesis. Posteriormente se inicia tratamiento con acenocumarol y AAS. Se mantiene asintomático con 3 años de edad en la actualidad.

El manejo quirúrgico de la IM es un reto para el cirujano pediátrico por su gran complejidad³. La reparación valvular es el tratamiento de elección por presentar mejores resultados, no obstante no siempre es factible. Las prótesis biológicas tienen la ventaja de no precisar anticoagulación, sin embargo su degeneración es más precoz. En el caso de las prótesis mecánicas el tamaño del anillo y la posición valvular (supranular o anular) se señalan como factores que modifican la supervivencia y necesidad de reintervención temprana (estenosis, endocarditis y trombosis)². El uso de anticoagulantes del grupo antivitamina K es esencial tras la intervención⁴.

En nuestros pacientes se optó por el tratamiento con heparina, dado que en menores de 12 meses la vía oral tiene peor adherencia. En ambos casos la formación de *pannus* (sobrecrecimiento de tejido fibroso) fue el motivo de reintervención temprana. Dicha complicación es inusual en la literatura pediátrica. Aunque parece no relacionada con

la anticoagulación, en ambos pacientes se produjo durante el tratamiento con heparina y no se ha reproducido con la combinación de dicumarínico y AAS.

En resumen, la IM en pediatría continúa siendo actualmente un reto. Las prótesis mecánicas presentan el inconveniente de requerir un tratamiento anticoagulante crónico siendo compleja una buena adherencia, especialmente en lactantes.

Agradecimientos

Los autores agradecen a los familiares de los pacientes su colaboración.

Bibliografía

1. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. *Arch Cardiovasc Dis.* 2011;104:465–79.
2. Henaine R, Roubertie F, Vergnat M, Ninet J. Valve replacement in children: A challenge for a whole life. *Arch Cardiovasc Dis.* 2012;105:17–28.

3. Kalfa D, Vergnat M, Ly M, Stos B, Lambert V, Baruteau A, et al. A standardized repair-oriented strategy for mitral insufficiency in infants and children: Midterm functional outcomes and predictors of adverse events. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148:459–66.
4. Alsoufi B, Manlhiot C, Al-Ahmadi M, McCrindle BW, Kalloghlian A, Siblini G, et al. Outcomes and associated risk factors for mitral valve replacement in children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40:543–51.

M. Colom Seguí^{a,*}, S. Escribà Borj^b,
M.A. de la Fuente Sánchez^b y F. García Algas^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Unidad de Cardiología, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marinacolomsegui@gmail.com
(M. Colom Seguí).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.07.009>

Síndrome hemolítico urémico típico: comunicación del primer caso producido por *Escherichia coli* O26:H11 en España



Typical haemolytic uraemic syndrome: Report of the first case due to *Escherichia coli* O26:H11 in Spain

Sra. Editora:

El síndrome hemolítico-urémico (SHU) aunque infrecuente, es una de las principales causas de insuficiencia renal aguda en pediatría. Se caracteriza por la aparición de anemia hemolítica, trombocitopenia y daño renal agudo¹. La gran mayoría de los casos están asociados a diarrea (denominados típicos), siendo el agente etiológico más frecuente *Escherichia coli* (*E. coli*) productor de la toxina Shiga (*stx*), sobre todo el serotipo O157:H7. Se presenta a continuación un caso debido a la cepa O26:H11 de *E. coli* enterohemorrágico.

Niña de 2 años de edad con cuadro de 3 días de evolución de fiebre, vómitos y deposiciones líquidas con sangre fresca, con decaimiento y oligoanuria en las últimas 48 h. En la analítica de urgencias destaca: hemoglobina 9 g/dl, plaquetas 67.000/ μ l, creatinina 3,9 mg/dl, urea 162 mg/dl, ácido úrico 15,9 mg/dl, LDH 5.397 UI/l y 4-5 esquistocitos por campo en el frotis de sangre periférica. Ante la sospecha de SHU, ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, donde debido a la persistencia de anuria, precisa el inicio de hemodiafiltración venovenosa continua y posteriormente diálisis peritoneal manteniéndose con técnica de depuración durante 21 días. Las concentraciones de complemento al diagnóstico estaban disminuidas (C3 62,1 mg/dl, C4 10,5 mg/dl), y 3 días

después fueron normales, incluyendo los valores de propepdina B (28,6 mg/dl) y CH100 (1.125 U/ml). La búsqueda de anticuerpos anti-ADAMTS13 fue positiva (43,9 AU/ml); sin embargo, la actividad ADAMTS13 fue normal (64,5%). El estudio se completa con un coprocultivo que resulta negativo para *E. coli* enterohemorrágico. Debido a esto, se estudia mediante PCR la muestra, resultando positiva para *E. coli* verotoxigénico, y en la caracterización genómica y serotipado se confirma la cepa O26:H11.

La cepa O26:H11 de *E. coli* es una variedad emergente en Europa desde su primer aislamiento, en 1990 en Alemania². Desde entonces, su presencia en los casos de SHU se ha extendido hasta ser la segunda causa en frecuencia (15-19%) tras el serotipo O157:H7, desbancando a este incluso en algunos países entre los años 2008-2012. Puede producir igualmente 2 tipos de *stx*, estando la *stx*_{2a} fuertemente relacionada con la aparición de SHU³. Además se ha observado que los niños se ven más afectados por cepas productoras de *stx*_{2a} y, por tanto, presentan una tendencia mayor a desarrollar un SHU².

La detección mediante PCR de *E. coli* enterohemorrágico O26:H11 en nuestra paciente ha sido la primera que se produce en un niño con SHU en nuestro país. Se ha asociado este serotipo a la afectación de niños de menor edad y el SHU que produce puede conllevar la misma gravedad y evolución que el O157:H7. La paciente se mantuvo en régimen de aislamiento de contacto durante las primeras semanas de ingreso y se encuentra en estudio de negativización en muestras de heces para poder reiniciar su escolarización.

Nuestra paciente no recibió antibioterapia, que no está indicada en el SHU, y además se ha observado⁴ mayor riesgo de SHU con el uso de antibióticos en diarreas enteroinvasivas y, en estudios experimentales, inducción de expresión y liberación de *stx*.

Solamente hemos encontrado 2 casos⁵ de SHU asociado a diarrea con presencia de anticuerpos anti-ADAMTS13 como nuestra paciente, y manteniendo la actividad ADAMTS 13