

Observaciones clínicas

Resolución de anemia tras valvuloplastia aórtica en el síndrome de Heyde

Paula Escane-Duarte*, María José Romero-Reyes, Pastor Luis Pérez-Santigosa y Luis F. Pastor-Torres

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de abril de 2014

Aceptado el 11 de noviembre de 2014

On-line el 30 de diciembre de 2014

Palabras clave:

Estenosis aórtica

Angiodisplasia

Síndrome de Heyde

Valvuloplastia aórtica percutánea

Factor de von Willebrand

Keywords:

Aortic stenosis

Angiodysplasia

Heyde's syndrome

Percutaneous aortic valvuloplasty

Von Willebrand factor

RESUMEN

El síndrome de Heyde es la asociación entre estenosis aórtica y sangrado intestinal por angiodisplasias. Esta relación parece deberse a un déficit adquirido de multímeros de alto peso molecular del factor de von Willebrand.

Presentamos el caso de una mujer de 80 años con estenosis aórtica severa y anemia grave recidivante con elevados requerimientos transfusionales, que se corrigieron tras valvuloplastia aórtica percutánea.

© 2014 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Resolution of anemia after percutaneous aortic balloon valvuloplasty in Heyde's syndrome

ABSTRACT

Heyde's syndrome is the association between aortic stenosis and bleeding of gastrointestinal angiodysplasia. The association between these entities is due to an acquired deficiency of high-molecular-weight Von Willebrand factor multimers.

We report the case of an 80-year-old woman with diagnosis of aortic valve stenosis and severe recurrent anemia which subsided after percutaneous aortic valvuloplasty.

© 2014 SAC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pauesdu@gmail.com (P. Escane-Duarte).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2014.11.001>

1889-898X/© 2014 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Caso clínico

Mujer de 80 años hipertensa y dislipémica, que consulta en urgencias por disnea de esfuerzo. En la exploración física, destaca intensa palidez cutánea y soplo sistólico III/IV en foco aórtico, presentando en la analítica hemoglobina de 4,7 g/dl. Tras transfundir varios concentrados de hematíes, alcanzando 10,3 g/dl de hemoglobina postransfusional, se realiza un ecocardiograma que muestra estenosis aórtica (EA) severa con, gradiente máximo de 105 mmHg y medio de 62 mmHg, área valvular aórtica 0,5 cm², con función sistólica del ventrículo izquierdo preservada. Para el estudio de la anemia se realiza colonoscopia, endoscopia, tránsito gastrointestinal y tomografía computarizada abdominal con contraste, que fueron normales. Tras corrección del hematocrito es dada de alta para continuar el estudio ambulatoriamente.

Dos meses más tarde ingresa nuevamente por anemia severa. Se solicita cápsula endoscópica, que objetiva sangrado activo en el intestino proximal, sin localizar foco causal. Ante el sangrado digestivo continuo de la paciente precisando transfusiones cada 3 días, se realiza laparotomía exploradora que no fue diagnóstica. Debido al elevado riesgo quirúrgico, previamente a la cirugía abdominal se realiza valvuloplastia aórtica percutánea (VAP) con catéter-balón no compliante de bajo perfil, que resulta efectiva, con gradiente pico posvalvuloplastia de 45 mmHg (fig. 1A). La paciente se traslada a la Unidad de Sangrantes del hospital de referencia, donde finalmente es dada de alta sin precisar nuevas transfusiones. Para completar el estudio se realiza enteroscopia con doble balón ambulatoria, que objetiva una lesión angiodisplásica duodenal sin sangrado activo que se trata mediante argón. Ante el resultado favorable de la VAP, se optó por una actitud conservadora.

La paciente permaneció asintomática hasta un año después, que consulta por disnea de esfuerzo y episodio sincopal, objetivándose hemoglobina de 5,8 g/dl. Se realiza un ecocardiograma postransfusional, presentando cifras de hemoglobina de 9,6 g/dl, que revela progresión de la EA, que era nuevamente severa, con área valvular aórtica de 0,53 cm² (fig. 1B). La persistencia del sangrado digestivo requería transfusiones cada 48 h, por lo que, dado el antecedente de estabilización del mismo tras VAP, se decide realizarla

de nuevo. El resultado fue óptimo, con estabilización del hematocrito y no precisando posteriormente nuevas transfusiones. Fue dada de alta pendiente de sustitución valvular y derivándose a Hematología para completar estudio.

Discusión

La asociación de EA y sangrado gastrointestinal por angiodisplasias, conocida como síndrome de Heyde, parece explicarse por el síndrome de von Willebrand (VW) tipo 2A adquirido. Este síndrome se caracteriza por la pérdida de multímeros de alto peso molecular del factor de VW^{1,2}.

El factor de VW es una glucoproteína multimérica que desempeña un importante papel en la hemostasia primaria, permitiendo la adhesión plaquetaria al subendotelio del vaso sanguíneo dañado³. Los multímeros de alto peso molecular son los más competentes en el desempeño de dicha función, principalmente en zonas de flujo sanguíneo a elevada presión⁴.

Las angiodisplasias son comunicaciones microvasculares arteriovenosas del tracto gastrointestinal, más frecuentes en ancianos. Presentan un rápido flujo sanguíneo que incrementan la velocidad de cizallamiento contra el endotelio vascular, por lo que requieren de dichos multímeros para mantener una correcta hemostasia ante un posible sangrado³.

En la EA se produce una modificación de la conformación del factor de VW de alto peso molecular relacionado con el aumento de presión del flujo sanguíneo a través del orificio estenótico. Su estructura globular pasa a otra alargada y asimétrica, exponiendo los dominios A2⁴. Este cambio en su estructura facilita la unión a estos dominios de la proteasa ADAMTS13, produciendo la proteólisis de los multímeros y haciendo que sean menos competentes en la hemostasia⁴.

La presencia del síndrome de VW tipo 2A adquirido está directamente relacionado con la severidad de la EA^{2,5}. El déficit de multímeros de alto peso molecular se relaciona inversamente con el gradiente aórtico transvalvular^{4,5}. El recambio valvular se relaciona con una mejoría de la disfunción hemostática^{2,5}. La recurrencia de dicho síndrome puede

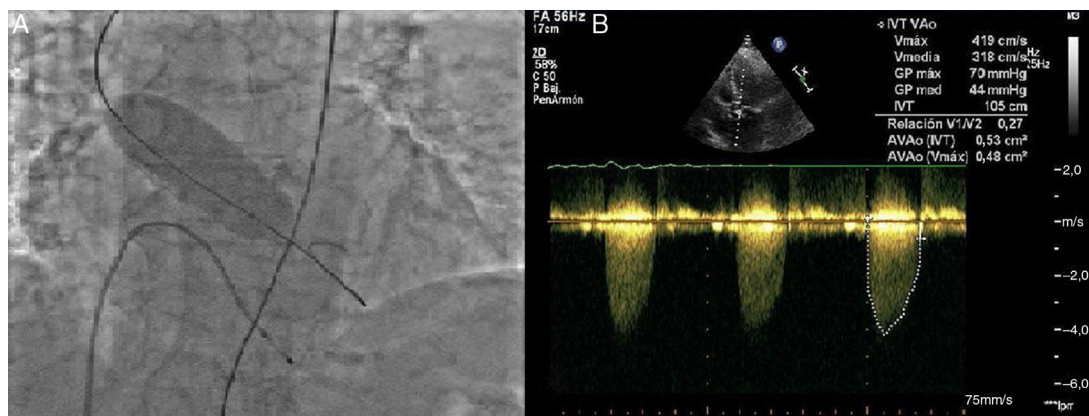


Figura 1 – A) Imagen de la valvuloplastia aórtica percutánea en el momento de la dilatación con balón de angioplastia. B) Imagen de ecocardiograma transtorácico en plano apical 5 cámaras, en la que se observa los elevados gradientes transvalvulares compatibles con estenosis aórtica severa.

indicar una reestenosis aórtica o un mismatch entre la prótesis y el paciente⁵.

Aunque en la actualidad el síndrome de Heyde no constituye una indicación para el recambio valvular, en nuestro caso, la disminución del gradiente transvalvular tras VAP fue el único tratamiento para la anemia refractaria de nuestra paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Heyde EC. Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis. *N Engl J Med.* 1958;259:196.
2. Vincentelli A, Susen S, le Tourneau T, et al. Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med.* 2003;349:343-9.
3. Warkentin TE, Moore JC, Anand SS, et al. Gastrointestinal bleeding, angiodysplasia, cardiovascular disease, and acquired von Willebrand syndrome. *Transfus Med Rev.* 2003;17:272-86.
4. Sadler JE. Aortic stenosis, von Willebrand factor, and bleeding. *N Engl J Med.* 2003;349:323-5.
5. Loscalzo J. From clinical observation to mecanismo-Heyde's syndrome. *N Engl J Med.* 2012;367:1954-6.