



Revista Colombiana de
Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO – ARTÍCULO ORIGINAL

Stent liberadores de medicamento en enfermedad coronaria prematura en jóvenes con hipercolesterolemia familiar homocigota y trasplante hepático previo

Darío Echeverri^{a,b,*}, Jaime R. Cabrales^{a,b}, Juan Hernando del Portillo^{a,b} y Dairo Rey^{c,d}

^a Servicio de Hemodinamia e Intervencionismo Cardiovascular, Fundación Cardiolinfantil–Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia

^b Facultad de Medicina–Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

^c Cardiología Clínica, Fundación Cardiolinfantil–Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia

^d Facultad de Medicina–Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia

Recibido el 4 de agosto de 2016; aceptado el 26 de octubre de 2016

PALABRAS CLAVE

Hipercolesterolemia familiar;
Enfermedad coronaria;
Stents liberadores de fármacos;
Colesterol LDL

Resumen La hipercolesterolemia familiar es una enfermedad genética que se caracteriza por niveles muy elevados de colesterol y lipoproteínas de baja densidad en suero, xantomas tendinosos y aterosclerosis prematura. La forma heterocigota es la más común; alcanza una prevalencia de aproximadamente 1 de cada 300 a 500 personas en el mundo, en tanto que la homocigota, autosómica dominante, es la forma más rara, con una prevalencia de 1 en 1 millón de personas. Esta se caracteriza por hipercolesterolemia severa, que conlleva enfermedad cardiovascular prematura y a menudo no responde al tratamiento tradicional por la falta de receptores para c-LDL funcionales. Los niveles de c-LDL pueden superar seis a diez veces los valores normales, en cuyo caso el trasplante de hígado se ha convertido en el tratamiento de elección para los pacientes que no responden a tratamientos farmacológicos de rutina. Se presentan dos casos con hipercolesterolemia familiar homocigota en jóvenes de 14 y 15 años, con antecedente de trasplante de hígado y enfermedad coronaria severa en vasos principales (descendente anterior y coronaria derecha) a quienes se les hizo implante exitoso de stent liberador de medicamento. © 2016 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: decheverri@cardioinfantil.org (D. Echeverri).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2016.10.039>

0120-5633/© 2016 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: Echeverri D, et al. Stent liberadores de medicamento en enfermedad coronaria prematura en jóvenes con hipercolesterolemia familiar homocigota y trasplante hepático previo. Rev Colomb Cardiol. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2016.10.039>

KEYWORDS

Familial hypercholesterolemia;
Coronary disease;
Drug-eluting stents;
LDL Cholesterol

Drug-eluting stents in premature coronary disease in young people with homozygous familial hypercholesterolemia and prior liver transplantation

Abstract Familial hypercholesterolemia is a genetic disorder characterised by very high cholesterol and low-density lipoproteins serum levels, tendon xanthomas and premature atherosclerosis. Heterozygous form is the most common, with a prevalence of approximately 1 out of 300 to 500 people worldwide, whereas the homozygous, autosomal dominant, is the rarest form, with a prevalence of 1 out of 1 million people. It is characterised by severe hypercholesterolemia leading to premature cardiovascular disease, and it often does not respond to traditional therapy due to the lack of receptors for functional LDL-c. LDL-c levels can exceed between six and ten times the normal values, in which case liver transplantation has become the treatment of choice for patients who do not respond to routine pharmacological therapies. This study presents two cases of homozygous familial hypercholesterolemia in young patients aged 14 and 15, with prior liver transplantation and severe coronary disease in major vessels (anterior descending artery and right coronary artery) who underwent successful implant of a drug-eluting stent.

© 2016 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los trastornos del metabolismo de las lipoproteínas, así como las dietas ricas en grasas, la obesidad y la inactividad física, han dado lugar a una epidemia mundial de enfermedad aterosclerótica. La interacción de los trastornos genéticos y adquiridos de las lipoproteínas con estos factores ambientales adversos, predispone a aterosclerosis prematura. En los Estados Unidos, la mortalidad por enfermedad coronaria, principalmente en personas de mediana edad, ha disminuido en un 31% en la última década; sin embargo, la enfermedad cardiovascular aterosclerótica sigue siendo la causa más común de muerte tanto en hombres como en mujeres. La tasa general de muertes atribuibles a enfermedades cardiovasculares es de 235,5 por 100.000 habitantes y la enfermedad coronaria sola causó 1 de cada 6 muertes en los Estados Unidos en el 2010¹.

La hipercolesterolemia familiar (HF) es una enfermedad genética que se caracteriza por niveles muy elevados de colesterol y lipoproteínas de baja densidad en suero, xantomas tendinosos y aterosclerosis prematura². Más del 85% de los casos de HF se deben a más de 1.600 mutaciones heredadas en el gen del receptor LDL (R-LDL). Dicha mutación conduce a la captación defectuosa del c-LDL de la sangre³⁻⁵.

La HF heterocigota es la forma más común de la enfermedad (prevalencia de aproximadamente 1 de cada 300 a 500 personas en todo el mundo y tan alta como 1 de cada 100 personas en algunas poblaciones)³⁻⁶, mientras que la HF homocigota, autosómica dominante, es la forma más rara (prevalencia de 1 en 1 millón de personas). Algunas poblaciones, como los franco-canadienses, judíos Ashkenazi, libaneses y holandeses de origen africano, están en riesgo más alto para HF debido a un aumento de la prevalencia de mutaciones asociadas a HF heterocigota⁷⁻¹⁰.

La variable homocigota se caracteriza por hipercolesterolemia severa que conduce a enfermedad cardiovascular prematura. Los individuos tienen mayor riesgo de eventos

cardíacos como infarto de miocardio y muerte por enfermedad coronaria prematura, especialmente aquellos con formas severas que no han sido tratados^{11,12}. Constituye una forma grave y agresiva de la enfermedad, que a menudo no responde al tratamiento tradicional dada la falta de receptores para c-LDL funcionales^{12,13}. En general, la edad promedio en el momento del diagnóstico de las manifestaciones cardiovasculares es 20 años¹². La elevación de los niveles de c-LDL refleja la severidad de la mutación genética. En pacientes con HF heterocigota típicamente se presentan niveles al doble o triple en comparación con individuos sanos (aproximadamente 200-400 mg/dl), mientras que los pacientes con HF homocigota tienen niveles de c-LDL que pueden superar seis a diez veces los valores normales (> 600 mg/dl)¹³.

Así mismo, la forma homocigota se asocia con enfermedad coronaria y muerte prematura; de hecho existen varios informes en menores de 17 años de edad que desarrollaron estenosis coronaria severa^{2,14} y estenosis aórtica supraaórtica¹⁵, aumento del grosor de la íntima-media de la carótida y arteria femoral¹⁶ y xantomas tendinosos causados por el depósito de colesterol en los tendones y la piel, que se observan principalmente en codos, rodillas, tendón de Aquiles, y dorso de manos y pies. Son altamente sugestivos de HF homocigota y son un criterio básico en el diagnóstico clínico de esta enfermedad. En pacientes con HF existen xantomas hasta en el 50% de los casos¹⁷. El colesterol en exceso también se puede depositar en la córnea, dando lugar al arco corneal. Para conocer más a fondo sobre esta patología lo invitamos a consultar el artículo especial de revisión sobre HF publicado por Merchán et al.¹⁸.

Este artículo obedece a las características no comunes en el tratamiento de pacientes con HF homocigota como lo son la enfermedad aterosclerótica progresiva en adolescentes luego de trasplante hepático exitoso y el control de su perfil lipídico, que obligan a un manejo interdisciplinario complejo, así como a un seguimiento estricto.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8676239>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8676239>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)