

UNIVERSIDAD WESTHILL

FACULTAD DE MEDICINA



¿Cuál es la evolución a corto y largo plazo de los pacientes con Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva sometidos a ablación septal con alcohol?

**TRABAJO DE TESIS
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
MÉDICO CIRUJANO
PRESENTA :**

VALENTIN HERRERA MARTÍNEZ

TUTOR: DR MARCO ANTONIO PEÑA DUQUE



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	2
OBJETIVO PRINCIPAL.....	3
Objetivos secundarios	
HIPÓTESIS.....	4
MARCO TEÓRICO.....	5-19
RESULTADOS	20-21
CONCLUSIONES.....	21-23
ANEXOS.....	24-28
BLIOGRAFÍA.....	29

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la evolución a corto y largo plazo de los pacientes con Miocardiopatía Hipertrófica Obstructiva sometidos a ablación septal con alcohol?

OBJETIVO PRINCIPAL

COMPROBAR QUE UTILIZANDO LA TÉCNICA DE ABLACIÓN CON ALCOHOL DISMINUIRÁ EL GRADIENTE DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO EN 16 PACIENTES A LOS QUE SE LES REALIZA ESTE PROCEDIMIENTO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHAVEZ” EN EL ÁREA DE HEMODINAMIA.

OBJETIVOS SECUNDARIOS:

1. DEMOSTRAR QUE UNA TÉCNICA NO INVASIVA COMO LO ES LA ABLACIÓN SEPATAL CON ALCOHOL ES LA MEJOR TÉCNICA PARA TRATAR LA MIOCARDIOPATÍA OBSTRUCTIVA HIPERTRÓFICA EN COMPARACIÓN CON LA MIECTOMÍA O EL MARCAPASOS.
2. COMPARAR LA MEJORÍA DE LA SINTOMATOLOGÍA AL UTILIZAR ESTA TÉCNICA EN COMPARACIÓN CON EL ABORDAJE QUIRÚRGICO

HIPOTESIS

NULA:

EL GRADIENTE VENTRICULAR IZQUIERDO DISMINUIRA AL REALIZAR LA ALACIÓN SEPTAL CON ALCOHOL, Y SE NOTARÁ UNA MEJORÍA EN LA SINTOMATOLOGÍA EN MAYOR PROPORCIÓN QUE CON LA TÉCNICA QUIRÚRGICA.

MARCO TEÓRICO

HISTORIA

Han transcurrido más de 50 años desde que Brock hizo las primeras descripciones modernas de la Miocardiopatía Hipertrofica en 1957 basadas en hemodinamia durante cateterización y las hechas por r Teare en 1958 en el laboratorio de autopsias

Durante ese periodo se hicieron miles de reportes describiendo componentes de la Miocardiopatía Hipertrofica y con base en estos reportes ahora sabemos que la Miocardiopatía Hipertrofica es la afección cardiaca familiar más común, caracteriza por una expresión clínica heterogénea, fisiopatología peculiar, evolución clínica diversa y un substrato genético.

En los primeros reportes de Brock y otros autores fue descrito un aumento en los gradientes de presión intraventricular sistólicos. Rápidamente la obstrucción dinámica del flujo de salida del ventrículo izquierdo alcanzó la distinción como el componente primario de la MCH y sirvió para una mejor comprensión de esta patología. De cualquier modo los gradientes de presión del flujo de salida ha sido también la fuente de intensa controversia en cuanto a su significado clínico y fisiopatológico.

MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA

La miocardiopatía hipertrófica está causada por una gran variedad de mutaciones en genes que codifican las proteínas del sarcomero cardíaco. Esta enfermedad se caracteriza por una expresión clínica heterogénea, fisiopatología peculiar y evolución clínica diversa como por ejemplo muerte súbita cardíaca en personas jóvenes. Esta afección cardíaca puede ser responsable de la discapacidad relacionada con insuficiencia cardíaca casi a cualquier edad.

DEFINICION, PREVALENCIA Y NOMENCLATURA

La miocardiopatía hipertrófica se caracteriza por la existencia de un ventrículo izquierdo engrosado pero no dilatado en ausencia de otro trastorno cardíaco o sistémico capaz de producir este grado de hipertrofia. Diversos estudios epidemiológicos han calculado la prevalencia del fenotipo miocardiopatía hipertrófica en aproximadamente el 0,2% en la población general es decir 1 de cada 500 habitantes.

Teare publicó el primer artículo moderno sobre esta enfermedad en 1958, en el que describió una hipertrofia cardíaca asimétrica como responsable de la muerte súbita cardíaca en un pequeño número de personas jóvenes. Posteriormente le asignaron a dicha entidad diferentes denominaciones, la mayoría destacando la obstrucción a la salida ventricular izquierda, un signo muy evidente de esta enfermedad.

En algún punto se usaron de forma generalizada términos como estenosis subaórtica hipertrófica idiopática, miocardiopatía obstructiva hipertrófica y estenosis subaórtica muscular.

Sin embargo la obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo no es constante aunque frecuente y muchos pacientes tienen una forma no obstructiva. De ahí que el término más preciso sea miocardiopatía hipertrófica.

BASE GENÉTICA

La Miocardiopatía hipertrófica se transmite como rasgo mendeliano con un modelo de herencia autosómica dominante. Estudios moleculares han permitido el diagnóstico de laboratorio definitivo mediante detección de mutaciones anormales causantes de enfermedad aun sin signos clínicos de enfermedad que aportan información útil sobre la amplia expresión clínica de la miocardiopatía hipertrófica y posibilitan el consejo genético y el reconocimiento de mayor número de pacientes.

En la actualidad hay 11 genes sarcoméricos mutados relacionados con la miocardiopatía hipertrófica, con más frecuencia cadena pesada de miosina que fue el primero identificado y proteína C captadora de miosina. Los otros nueve genes están implicados en muy pocos casos y son tropina T e I, alfa-tropomiosina, cadenas ligeras de miosina esencial y reguladora, titina, alfa-actina, cadena pesada alfa-miosina y proteína LIM muscular (MLP).

Esta diversidad intergenética tiene considerable heterogeneidad intragenética con diferentes mutaciones identificadas en cada gen (en total más de 400 mutaciones individuales). La diversidad propia del fenotipo MCH (incluso dentro de la familia) es atribuible a las mutaciones causantes de enfermedad, así como a la influencia de genes modificadores y factores ambientales. No se conoce el número de genes MCH ni de mutaciones causantes de enfermedad y quedan otros muchos por identificar.

Además, las mutaciones de proteínas no sarcoméricas en dos genes participantes en el metabolismo cardíaco (subunidad gamma-2 reguladora de la proteína cinasa activada por AMP o PPKAG2 y la proteína 2 de membrana asociada a lisosoma o LAMP-2, enfermedad de Danon) son las responsables de las miocardiopatías por depósito de glucógeno primarias en niños mayores y adultos jóvenes con una presentación clínica similar o indistinguible de la MCH sarcomérica asociada a menudo a preexcitación ventricular.

Otros trastornos en lactantes y niños hasta los cuatro años se asocian a engrosamiento notable de la pared del ventrículo izquierdo que puede parecerse o imitar la MCH típica causada por mutaciones de proteínas sarcoméricas.

MORFOLOGIA

Hipertrofia ventricular izquierda

En la autopsia el corazón de los pacientes con MCH suele tener un peso elevado superior a 500g. El aumento de masa del VI se debe casi por completo al aumento de grosor de la pared porque la cavidad ventricular izquierda es normal o pequeña. La hipertrofia del VI es el principal signo macroscópico y el determinante principal de las consecuencias de la enfermedad.

El diagnóstico de MCH se confirma mediante ecocardiografía bidimensional. La resonancia magnética cardíaca (RMC) resulta más útil para el diagnóstico no invasivo de MCH gracias a su elevada capacidad de resolución tomográfica. La RMC es complementaria a la ecocardiografía para clarificar un grosor parietal ambiguo del VI, ver zonas de hipertrofia segmentaria (en concreto la pared libre anterolateral) o identificar patología apical del VI, como hipertrofia o formación de aneurisma que pasa desapercibida a menudo con la ecocardiografía.

Un gran número de estudios ecocardiográficos realizados en pacientes han definido los rasgos morfológicos del fenotipo MCH, en especial su diversidad respecto a la distribución y magnitud del engrosamiento parietal del ventrículo izquierdo. Incluso los familiares próximos con el mismo sustrato genético presentan habitualmente fenotipos diferentes.

Esta enfermedad se caracteriza por hipertrofia asimétrica, de modo que una o más regiones de la pared del ventrículo izquierdo tienen mayor grosor que otras, a menudo con transiciones bruscas entre segmentos contiguos. No obstante no hay un tipo morfológico clásico de la MCH por que se han identificado casi todos los tipos posibles de hipertrofia del Ventrículo izquierdo, incluso pacientes con alteración genética pero con grosor parietal normal del Ventrículo izquierdo. La hipertrofia es difusa a menudo y afecta a porciones del tabique interventricular y de la pared libre. Algunos pacientes presentan la hipertrofia más pronunciada a la observada en cualquier cardiopatía con un grosor parietal de hasta 60 mm. Aunque tal hipertrofia se corresponde con la percepción general de la miocardiopatía hipertrófica como trastorno caracterizado por la hipertrofia notable y difusa, el fenotipo de la enfermedad en una proporción considerable de pacientes (40%) presenta paradójicamente una hipertrofia relativamente leve y localizada de la pared ventricular

izquierda, a menudo en el tabique anterior basal y en ocasiones en el tabique posterior(inferior), pared libre anterolateral o posterior, o punta. El engrosamiento parietal segmentario limitado a la porción más distal de la cavidad ventricular izquierda (MCH apical) es un tipo de MCH asociado a una deformidad en "pala" del VI con onda T negativa en el ECG. Es posible que la masa total del ventrículo izquierdo sea normal (o casi) en muchos pacientes con MCH cuando la hipertrofia se limita a una pequeña porción del ventrículo.

La hipertrofia del VI aparece a menudo de forma dinámica tras un periodo de latencia prolongado. Por lo general, el fenotipo MCH puede ser incompleto hasta la adolescencia cuando los pacientes presentan un aumento espontaneo sorprendente del grosor parietal (cambio medio del 100%) con distribución más extensa de la hipertrofia asociada a crecimiento y maduración acelerados. Estos cambios estructurales que pueden aparecer mas tarde son parte de una remodelacion predeterminada genéticamente y no suelen estar relacionados con la aparición de síntomas ni de arritmias. En personas afectadas genéticamente las anomalías electrocardiograficas o la disfunción diastólica subclinica detectada mediante electrocardiografía doppler pueden preceder a los signos de hipertrofia del VI en la electrocardiografía.

Las anomalías estructurales del aparato valvular mitral, como diversas alteraciones del tamaño y forma, son evidentes en dos tercios de los pacientes durante la autopsia o cirugía y representan los rasgos morfológicos principales de la MCH. La valvula mitral puede tener el tamaño del doble del normal por elongación de ambos velos o dilatación segmentaria del velo anterior o de la porción media del velo posterior. Un numero considerable de pacientes pueden tener una inserción anómala del musculo papilar anterolateral directamente en el velo mitral anterior que produce obstrucción muscular mesocavitaria.

HISTOPATOLOGIA

Las células musculares cardiacas (miocitos) del tabique interventricular y pared libre del VI tienen un diametro transverso aumentado y formas anormales, conservando a menudo las conexiones intercelulares con algunas células adyacentes. Muchos miocitos y

miofibrillas están dispuestos en forma caótica con ángulos oblicuos y perpendiculares. En el 95% de los pacientes fallecidos por MCH se observan zonas de desorganización de las células musculares cardíacas que ocupan habitualmente una extensión considerable del miocardio del VI con o sin hipertrofia, que incluye en 33% del tabique interventricular y el 25% de la pared libre. La notable desorganización celular presente en lactantes con MCH sugiere que esta anomalía estructural puede estar presente desde el nacimiento.

En la autopsia el 80% de los pacientes presentan arterias coronarias intramurales anormales con engrosamiento parietal (por aumento de la íntima y la media) y luz estrecha, con más frecuencia en las zonas con fibrosis de sustitución o cerca. Esta enfermedad microvascular es responsable de isquemia miocárdica silenciosa, muerte de miocitos y reparación mediante fibrosis que puede ser transmural. Además el volumen del compartimento colágeno (matriz) intersticial, que constituye el esqueleto estructural de VI, está muy expandido. Los componentes de la matriz son más numerosos, morfológicamente anormales y desorganizados.

Es probable que la desestructuración y la fibrosis características del miocardio del VI en pacientes con MCH alteren la transmisión de impulsos electrofisiológicos y favorezcan una alteración y dispersión de la despolarización y repolarización eléctricas. Esto provoca inestabilidad eléctrica que facilitan las taquiarritmias ventriculares por reentrada y la muerte súbita.

FISIOPATOLOGIA

La obstrucción de la salida ventricular izquierda de larga evolución en condiciones basales (gradiente mayor a 30 mmHg) es un factor determinante de insuficiencia cardíaca progresiva y muerte súbita relacionadas con MCH. La relación entre la obstrucción y el riesgo de muerte súbita cardíaca es débil habitualmente en pacientes sin síntomas relevantes de insuficiencia cardíaca.

La obstrucción subaórtica en la MCH representa una impedancia mecánica real al flujo de salida con aumento notable de las presiones intraventriculares perjudicial para la función

del ventrículo izquierdo, probablemente por que aumenta la tensión parietal y el consumo de oxígeno del miocardio. En la gran mayoría de los pacientes la obstrucción se debe a un movimiento anterior sistólico (MAS) de la válvula mitral con contacto mesosistólico con el tabique ventricular. Este movimiento anterior sistólico consiste, sobre todo en pacientes jóvenes, en un desplazamiento anterior brusco de la válvula mitral con velos elongados que se desplazan hacia el tabique ventricular con una inclinación de 90°. La magnitud del gradiente del flujo de salida pueden determinarse con fiabilidad mediante Doppler con onda continua y esta relacionada directamente con la duración del contacto válvula mitral-tabique.

El movimiento anterior sistólico se debe a: 1) Eyección del ventrículo izquierdo que produce un chorro de alta velocidad a través de una salida estrecha tirando de los velos mitrales hacia el tabique (es decir efecto Venturi) y/o 2) Efecto arrastre por una fuerza de empuje hidrodinámica directamente sobre los velos. La insuficiencia mitral causada por el movimiento anterior sistólico tiene dirección posterior y habitualmente es leve o moderada. Una insuficiencia mitral severa en un paciente con MCH hace sospechar una anomalía intrínseca valvular como degeneración mixomatosa con prolapso valvular mitral.

Los gradientes subaórticos y los soplos de eyección sistólicos en la MCH son a menudo dinámicos con variabilidad espontánea. Además, el gradiente del flujo de salida puede ser menor o nulo por medidas que disminuyen la contractilidad miocárdica (betabloqueadores) o aumentan el volumen ventricular o la presión arterial. Otra posibilidad es que los gradientes pueden aumentar en circunstancias que reducen la presión arterial o el volumen ventricular o que aumentan la contractilidad como las extrasístoles, isoproterenol, levantarse o el ejercicio.

Una proporción elevada de pacientes con MCH sin movimiento anterior sistólico ni obstrucción de salida en reposo pueden presentar gradiente de salida con ejercicio fisiológico, con o sin síntomas. El 70% de los pacientes con MCH hospitalizados no seleccionados son propensos a un gradiente de salida mayor a 30 mmHg en reposo o con ejercicio. Solo el 30% de los pacientes con MCH tienen una forma no obstructiva. La evaluación de los gradientes subaórticos mediante ecocardiografía de esfuerzo es útil en los pacientes sin obstrucción en reposo.

La isquemia miocárdica regional en ausencia de enfermedad arterial coronaria es frecuente en MCH. Los mecanismos por los que la isquemia miocárdica produce fibrosis de sustitución son anomalías en la microvasculatura y densidad capilar inadecuada respecto a una masa ventricular izquierda muy aumentada.

Las anomalías de la relajación y llenado del ventrículo izquierdo están presentes en alrededor del 80% de los pacientes con MCH y probablemente contribuyen o son responsables de los síntomas de insuficiencia cardíaca como disnea de esfuerzo, aunque no están relacionados de forma consistente con el grado de hipertrofia del ventrículo izquierdo. La fase de llenado rápido está bastante prolongada y se acompaña de descenso de la velocidad y volumen de llenado del ventrículo izquierdo. Además suele haber un aumento compensador de la contribución de la sístole auricular al llenado global. La menor compliancia ventricular en la MCH se debe probablemente a los factores que determinan las propiedades elásticas pasivas del ventrículo izquierdo como hipertrofia, fibrosis de sustitución y fibrosis intersticial, así como la desorganización estructural celular. La dificultad para la determinación clínica de la función diastólica es un obstáculo para definir su importancia fisiopatológica precisa en pacientes con MCH. Se supone que la disfunción diastólica es el mecanismo básico de la insuficiencia cardíaca en pacientes con MCH no obstructiva.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los hallazgos de la exploración física en pacientes con MCH son variables y relacionadas en gran medida con el estado hemodinámico. En pacientes con obstrucción de la salida del VI puede palparse un impulso apical doble o triple que refleja el empuje sistólico externo causado por la contracción ventricular, una contracción auricular acentuada presistólica y la expansión de llenado diastólico temprano.

La sospecha de MCH surge a menudo al auscultar un soplo. Los pacientes con obstrucción tienen un soplo sistólico eyectivo de tono medio junto al borde esternal izquierdo inferior y la punta que varía de intensidad con la magnitud del gradiente subaórtico en reposo, con la maniobra de Valsalva o durante e inmediatamente después de ejercicio. La mayoría de los

pacientes con soplos intensos de menos grado 3/6 tienen gradiente de flujo de salida superior a 30mm/Hg. El soplo apical puede ser holosistólico y característico de una insuficiencia mitral acompañante. En presencia de obstrucción de la salida VI los pulsos arteriales son inusualmente agudos y ascienden con rapidez con una morfología *bisferiens* discontinua, Los trazados del pulso carotideo son bífidos con un tiempo ascendente acortado y eyección sistólica prolongada. Por el contrario, los hallazgos físicos en pacientes con obstrucción de salida pueden ser escasos. El soplo sistólico es débil, aunque un impulso apical vigoroso del VI puede despertar la sospecha de MCH.

SINTOMAS

Los síntomas de la insuficiencia cardíaca en presencia de una función VI normal pueden aparecer a cualquier edad desde la infancia a la vejez, con limitación del esfuerzo por disnea y/o cansancio y en ocasiones ortopnea o disnea paroxística nocturna. Esta discapacidad funcional puede acompañarse de dolor torácico, angina de pecho típica o atípica mesoesternal, probablemente por anomalías de la microvasculatura del VI e isquemia.

Los pacientes pueden tener también alteración del nivel de conciencia con síncope o vahído y palpitaciones causadas por diversos mecanismos como arritmias. La intensidad y naturaleza de los síntomas puede ser similar en pacientes con y sin obstrucción de la salida de VI.

Hallazgos Electrocardiográficos

El ECG de 12 derivaciones es anómalo en el 90-95% de los pacientes con MCH y en el 75% de los pacientes asintomáticos. El ECG muestra una amplia variedad de anomalías, como aumento del voltaje por hipertrofia del VI, cambios ST-T con inversión pronunciada de la onda T en derivaciones precordiales laterales, dilatación aurícula izquierda, ondas Q profundas y estrechas, y onda R pequeñas con derivaciones precordiales. Sin embargo, no hay un modelo de ECG típico ni predictivo de complicaciones futuras. El ECG normal es más frecuente en familiares asintomáticos pero no aporta información pronóstica fiables. El

aumento de voltaje tiene una correlación débil con la magnitud de la hipertrofia del VI observada en la ecocardiografía y no distingue entre forma obstructiva y no obstructiva.

El MCH tiene una herencia autosómica dominante afecta por igual a hombres y mujeres. No obstante, el diagnóstico es menos frecuente en mujeres a pesar de que los síntomas son más pronunciados y tienen más edad que los hombres. Además, las mujeres tienen mayor riesgo de progresión a insuficiencia cardíaca avanzada o muerte asociada a menudo a obstrucción de la salida. No existen diferencias por sexo respecto al riesgo de muerte súbita ni en la mortalidad global. Aunque la MCH afecta a diferentes razas puede pasar clínicamente desapercibida en afroamericanos. La mayoría de los deportistas de competición con muerte súbita por MCH son afroamericanos sin diagnóstico previo. La hipertrofia apical como elemento del espectro amplio de la MCH, es más frecuente en pacientes japoneses.

EVOLUCION CLINICA

La MCH es la única enfermedad cardiovascular que puede manifestarse en cualquier momento de la vida, de la lactancia a la vejez. Los pacientes en los extremos de edad tienen los mismos defectos genéticos y procesos patológicos aunque no necesariamente la misma evolución.

La evolución clínica es variable y los pacientes pueden permanecer estables mucho tiempo el 25% de los estos presenta una esperanza de vida normal, sin necesidad de tratamiento intensivo. La MCH en adultos no aumenta la mortalidad global por encima de lo previsible en la población general.

Hay subgrupos con mayor riesgo de complicaciones serias y muerte prematura, Muchos pacientes tienen una progresión adversa con episodios clínicos que precisan tratamiento específico: 1) Muerte súbita prematura e imprevisible, con mayor frecuencia en adolescentes y adults jóvenes; 2) síntomas progresivos de insuficiencia cardíaca con disnea de esfuerzo y limitación funcional con una función del VI conservada; 3) insuficiencia cardíaca avanzada caracterizada por disfunción sistólica y remodelación VI, y 4)

complicación atribuibles a FA como ictus embólico e insuficiencia cardiaca. Predecir la evolución y el pronóstico clínicos de los pacientes con MCH presenta la dificultad de la notable diversidad de expresión de la enfermedad y el largo periodo de riesgo potencial en pacientes jóvenes.

INSUFICIENCIA CARDIACA

Aunque es frecuente cierto grado de insuficiencia cardiaca, la progresión a limitación funcional severa (clase III o IV de la NYHA) es infrecuente y afecta solo al 10% - 15% de la población global de pacientes. Los determinantes de la insuficiencia cardiaca progresiva con conservación de la función sistólica del VI son la obstrucción de la salida del VI y la FA o, en algunos casos, la disfunción diastólica. También un aumento notable del tamaño de la aurícula izquierda y una disfunción microvascular evidente en la tomografía por emisión de positrones pueden predecir el resultado a largo plazo y la muerte por insuficiencia cardiaca. En contraste con el riesgo de muerte súbita por MCH que mantienen una relación lineal con el aumento de magnitud de la hipertrofia del VI, un mayor grosor parietal del VI no se asocia a la probabilidad de presentar insuficiencia cardiaca avanzada. Las complicaciones cardiacas son inusuales en la primera década de la vida y la MCH es una causa infrecuente de insuficiencia cardiaca avanzada en lactantes o niños muy pequeños. Esta presentación clínica es un signo de pronóstico desfavorable.

TRATAMIENTO

Como prevención de la muerte súbita el cardioversor-desfibrilador implantable es efectivo y fiable en pacientes con MCH por que aborta las taquiarritmias ventriculares mortales, tanto prevención secundaria tras implantación tras parada cardiaca como para prevención primaria en presencia de uno o más factores de riesgo. En pacientes con riesgo elevado de muerte súbita determinado mediante análisis convencional de los factores d

riesgo hay que valorar la indicación de prevención de muerte súbita cardíaca con cardioversor-desfibrilador implantable.

el tratamiento farmacológico empírico profiláctico con amiodarona en pacientes asintomáticos de riesgo alto para reducir el riesgo de muerte súbita se ha abandonado por que carece de eficiencia y por que el cardioversor-desfibrilador implantable es una medida preventiva efectiva. Además el tratamiento antiarrítmico con amiodarona no es aconsejable por la probabilidad de efectos colaterales graves durante el largo periodo de riesgo en pacientes jóvenes. En los pacientes que requieren prevención primaria el número de factores de riesgo no está relacionado con la probabilidad de e una medida preventiva adecuada evite la TV o la FV. Una proporción considerable de pacientes con cardioversor-desfibrilador implantable solo tienen un marcador de riesgo. Es destacable en la MCH el periodo prolongado que puede transcurrir entre la decisión clínica de implantar un cardioversor-desfibrilador implantable y el momento en el que el aparato aborta una taquiarritmia ventricular imprevisible.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

INSUFICIENCIA CARDÍACA. Los pacientes con MCH presentan dos tipos de síntomas de insuficiencia cardíaca que requieren tratamientos diferentes. Lo más habitual es la disnea de esfuerzo y el cansancio que indican unas presiones venosas pulmonares elevadas con función sistólica hiperdinámica o normal.

Estos síntomas están relacionados con disfunción diastólica, obstrucción del tracto de salida, isquemia miocárdica microvascular, o combinaciones de estas. La respuesta al tratamiento de los síntomas de insuficiencia cardíaca es muy variable y a menudo debe individualizarse el tratamiento según las necesidades. Desde mediados de los años sesenta se han usado de forma generalizada distintos betabloqueadores para mejorar y controlar los síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes con MCH obstructiva o no obstructiva. A menudo se emplean preparados de acción prolongada de propranolol, atenolol, metoprolol o

nadolol. Los betabloqueadores mejoran los síntomas al reducir la frecuencia cardíaca y la fuerza contractil del VI, aumentando así el llenado y la relajación ventricular y reduciendo el consumo miocárdico de oxígeno. Al inhibir la estimulación simpática del corazón los betabloqueadores permiten reducir el gradiente de salida provocado por el ejercicio.

El verapamilo mejora los síntomas y la capacidad del ejercicio, sobretodo en pacientes con obstrucción avanzadas de la salida del VI por su efecto favorable en la relajación y llenado ventricular. No obstante, algunos pacientes con presiones venosas muy altas y obstrucción avanzada son propensos al edema pulmonar y muerte súbita a pesar del tratamiento con verapamilo. La disopiramida es una tercera opción combinada con un betabloqueador para mejorar los síntomas cuando otros fármacos no son efectivos y no es proarrítmica.

Los diuréticos deben emplearse con sensatez solos o combinados con betabloqueadores o verapamilo, para reducir la congestión pulmonar, las presiones de llenado de, ventrículo izquierdo y mejorar los síntomas.

El tratamiento farmacológico de la MCH comienza habitualmente con betabloqueadores o verapamilo indistintamente no hay pruebas de que la combinación de ambos sea beneficiosa y pueden bajar demasiado la frecuencia cardíaca y / o presión arterial.

Las medidas terapéuticas en pacientes con disfunción sistólica del VI terminal son similares a la empleadas en la insuficiencia cardíaca congestiva en otras enfermedades cardíacas y comprenden betabloqueadores, IECAs, ARA 2, Diuréticos, o Digoxina, Espironolactona y Guarfarina.

La fase terminal presenta un factor de riesgo de muerte súbita cardíaca y es una indicación potencial de cardioversor-desfibrilador implantable profiláctico transitorio en espera de trasplante cardíaco.

TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

CIRUGÍA. La miotomía-miomectomía septal es una terapia quirúrgica eficaz para los pacientes que no responden al tratamiento médico o terapia de marcapasos, pero esta implica un procedimiento a corazón abierto. Aunque la morbilidad y la mortalidad para este procedimiento han sido relativamente altas, las recientes mejoras en las técnicas quirúrgicas

y en el manejo postoperatorio han mejorado los resultados.

El tratamiento no quirúrgico o conservador de reducción septal (NSRT) es una técnica percutánea recientemente ideada para producir un infarto septal y así disminuir el espesor septal y por lo tanto, disminuir los síntomas y el gradiente LVOT. Este procedimiento tiene varios nombres, incluido ablación septal por alcohol, ablación transcoronaria de la hipertrofia septal, y la ablación miocárdica septal percutánea transluminal. La realizo por primera vez el Dr. Ulrich Sigwart en Reino Unido en 1994.

MARCAPASOS DOBLE. Hace 15 años se recomendaba el marcapasos doble como alternativa a la miectomía en pacientes con MHC obstructiva y síntomas graves resistentes a tratamiento. No obstante, varios estudios aleatorizados demostraron que el beneficio sintomático subjetivo del marcapasos no se acompañaba de signos objetivos de mejora de la capacidad de ejercicio, sino que podría ser un efecto placebo. Aunque en algunos pacientes disminuye el gradiente subaórtico, este beneficio suele ser modesto e inconstante, sobre todo el conseguido con la miectomía. Los pacientes mayores a 65 años pueden verse beneficiados con el uso del marcapasos.

ABLACION SEPTAL CON ALCOHOL. La técnica reciente de ablación septal con alcohol percutánea ha ganado aceptación, se introducen 1,3 ml de alcohol al 96-98 % en un perforador septal de arteria coronaria principal para provocar necrosis e infarto del miocardio permanente en el tabique proximal. Esta cicatriz provoca un adelgazamiento progresivo y una restricción del desplazamiento del tabique ventricular, dilatación del tracto de salida y mejoría de la obstrucción subaórtica y de la insuficiencia mitral, algo similar a la remodelación ventricular izquierda conseguida mediante la miectomía quirúrgica.

La ablación con alcohol reduce de forma substancial el gradiente de salida ventricular izquierda y los síntomas de insuficiencia cardíaca en muchos pacientes, aunque el seguimiento es corto en comparación con la miectomía. El análisis de la información comparativa no aleatorizada demuestra una reducción del gradiente con la ablación con alcohol similar, aunque menos constante y completo que con la miectomía, de modo que

alrededor del 20% de los pacientes pueden precisar una ablacion con alcohol repetida por resultados hemodinamicos y sintomaticos insatisfactorios tras la primera intervencion.

RESULTADOS

Se realiza una evaluación clínica previa para identificar factores de riesgo y contraindicaciones para el procedimiento. Se realiza ECG de doce derivaciones, estudios bioquímicos consistentes en biometría hemática completa, tiempos de coagulación tiempo de protrombina y tiempo parcial de tromboplastina y química sanguínea. Se realiza punción de arteria y vena femoral derecha, y arteria femoral izquierda con sistemas 6Fr. Se administra 2500 UI de heparina durante el procedimiento. Recientemente se ha realizado también el procedimiento vía radial derecha a través de sistema 6Fr. Se instala electrodo de marcapasos en el ápice de ventrículo derecho. Se efectúa angiografía coronaria completa. Se realiza una visualización ortogonal de todos los segmentos arteriales, comprobando la ausencia de lesiones coronarias epicárdicas significativas. En especial se busca identificar adecuadamente las características morfológicas de las primeras ramas perforantes septales de la arteria DA. Se realiza ventriculografía a través de catéter pigtail 5 o 6Fr en dos proyecciones para observar el sitio de mayor estrechez a nivel del tercio basal del septum interventricular y TSVI. Previo a la ventriculografía se registra la presión telediastólica intraventricular izquierda. Se mide y registra el gradiente del TSVI en reposo retirando un “catéter multipropósitos” 5 Fr desde el tercio distal del ventrículo izquierdo hasta la válvula aórtica. Se realiza nuevo registro durante maniobra de Valsalva y posterior a latidos extrasistólicos inducidos durante el procedimiento. Una vez evidenciado el gradiente del TSVI (fig1) se localiza la primeras ramas perforantes septales de la arteria DA, analizando sus características morfológicas y la factibilidad de canulación selectiva. A través de un catéter guía se canula el ostium de la coronaria izquierda y se avanza un filamento guía 0.014” de intercambio hasta el segmento distal de la primera perforante septal que se considere significativa de acuerdo a las características morfológicas y territorio irrigado. Se avanza un catéter balón “sobre la guía”, de pequeño diámetro y longitud, de acuerdo a la

anatomía del vaso a tratar y se localiza a nivel proximal de la rama sin comprometer el flujo de la arteria DA. Se retira la guía y se insufla el balón con medio de contraste diluido. Posteriormente se inyecta a través de lumen distal del balón medio de contraste para “teñir” el SIV en el segmento que corresponde a la arteria e identificar el territorio irrigado, para descartar la presencia de reflujo de medio en forma retrograda hacia la DA y/o la presencia de colaterales hacia otro territorio arterial. Se observa que la zona irrigada corresponde al territorio hipertrófico. Se insufla el balón por 5 min y si se detecta una reducción importante del gradiente subaórtico se procede a realizar la ablación con alcohol. Para ello se inyecta etanol al 96% a razón de 2 a 4 ml por el lumen distal del balón inflado a razón de 1 ml por minuto de acuerdo a la presencia o no de eventos adversos. Esto se puede realizar una o dos veces. Se corrobora la reducción del gradiente en forma simultánea a través del catéter multipropósitos 5Fr localizado en el ventrículo izquierdo y otro a nivel de la raíz de la aorta o a través del introductor femoral 6Fr. Quince minutos después de la inyección de etanol se retira el balón y se realiza una angiografía para evidenciar la trombosis de la arteria septal y en el mismo tiempo corroborar ausencia de complicaciones a nivel de la arteria DA y sus ramas. Se realiza nueva determinación de gradiente del TSVI en reposo y tras maniobras de provocación descritas. De ser conveniente y a juicio del operador se realizó ablación a un segundo ramo septal especialmente en los casos cuando no se observó el descenso adecuado del gradiente del TSVI en reposo o con maniobras de provocación. Finalmente se valora el retiro del electrodo de marcapasos y se toma electrocardiograma de 12 derivaciones, enzimas cardíacas. La mayoría de los pacientes se hospitalizaron por un mínimo de 24 a 48 hrs en la Unidad de Cuidados Coronarios.

La cardiomiopatía obstructiva hipertrófica también conocida como estenosis subaórtica hipertrófica idiopática, es una afección en la que hay una hipertrofia anormal del miocardio ventricular, por lo general conduce a la obstrucción de salida del ventrículo izquierdo. Por definición, el ventrículo no está dilatado, y la hipertrofia está fuera de proporción con otras condiciones causantes de hipertrofia como hipertensión arterial o estenosis aórtica valvular. La hipertrofia involucra más a menudo desproporcionadamente la parte proximal del tabique interventricular, pero se observan otras variantes anatómicas que afectan a otras paredes solas, el ápice, o el miocardio entero.

La cardiomiopatía hipertrófica suele ser genéticamente transmitida, múltiples mutaciones

genéticas de codificación para proteínas sarcoméricas contráctiles se han identificado como causas de esta condición (1. Burch M, Blair E. The inheritance of hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 1999;20:331–316.).

Histológicamente, hay hipertrofia del miocito, desorganización y fibrosis miocárdica. Cada mutación puede producir diferentes imágenes histológicas y morfológicas. Las mutaciones pueden tener un curso maligno o benigno. La complejidad de esta enfermedad radica en sus diversas manifestaciones clínicas, morfológicas y fisiopatológicas.

Los pacientes pueden buscar tratamiento para los síntomas clínicos como la disnea, angina de pecho, insuficiencia cardíaca congestiva, palpitaciones, mareo y síncope. Estos pacientes suelen estar severamente limitados en su capacidad funcional. La muerte suele ser la máxima consecuencia de la enfermedad sin calidad de vida.

En un artículo del 2008 se intentó medir la eficacia clínica de la ablación septal con alcohol para Cardiomiopatía hipertrófica refractaria a tratamiento farmacológico. Este estudio examinó resultados de la ablación septal por alcohol en una miocardiopatía hipertrófica terciaria.

Se tomaron en cuenta 601 pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva severa sintomática, 138 pacientes (edad media, de 64 años, 39% de los hombres) decidieron someterse a la ablación.

Dentro de las complicaciones de procedimientos incluyen muerte en 1,4%, arritmias ventriculares sostenidas en 3%, taponamiento en 3% y la implantación de marcapasos en 20%.

Esta tasa es superior a una tasa de complicaciones combinada de 5% en edad y los pacientes del mismo género que habían sufrido miectomía septal en la Clínica Mayo (P! 0.0001).

En este artículo se reporta lo siguiente: Cuatro años de supervivencia libre de mortalidad de 88.0% (95% intervalo de confianza, 79.4 a 97,5%), que fue similar a la de la edad y los pacientes del mismo género que habían sufrido miectomía (P!0.18). Seis pacientes habían documentado arritmias ventriculares después de la ablación, 4 de los cuales tuvieron una intervención exitosa. También se reportan cuatro años de supervivencia libre de la muerte y a los pacientes con Clase Funcional III y IV de la NYHA después de la ablación septal 76,4% y 71 pacientes (51%) se convirtieron en asintomáticos. 1

2. Sorajja, Valeti, Nishimura, Ommen, Rihal, Gersh, Hodge, et al "Outcome of Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy" (2008), 9 págs.

El diagnóstico de HCM se basa en la clínica, Electrocardiograma y características ecocardiográficas, con Hipertrofia miocárdica ventricular que se produce en ausencia de cualquier otra enfermedad cardíaca o sistémica que podría haber sido responsable de la hipertrofia.

La magnitud de la hipertrofia miocárdica es evaluada con modo M y Ecocardiografía transtorácica bidimensional utilizando técnicas estándar.



Figure 2. Hemodynamic tracing preonsurgical septal reduction therapy showing left ventricular outflow tract gradient at rest, with evidence of increased gradient postpremature ventricular contraction. Note that the peak systolic pressure of the left ventricle is higher, whereas the peak systolic pressure in the aorta is lower (Braunwald-Brockenbrough sign).



Figure 3. Hemodynamic tracing postonsurgical septal reduction therapy showing resolution of the left ventricular outflow tract gradient without evidence of the Braunwald-Brockenbrough sign.

ANEXO IMAGENES ECOCARDIOGRAFICAS

ANTES DEL PROCEDIMIENTO



FIG. 3 Echocardiographic image in the apical 4-chamber view showing the asymmetric septal hypertrophy before nonsurgical septal reduction therapy. 3



FIG.4 Echocardiographic image from the parasternal long axis view showing the asymmetric septal hypertrophy before nonsurgical septal reduction therapy. 3



FIG. 5 Echocardiographic image from the parasternal long axis view showing the asymmetric septal hypertrophy before nonsurgical septal reduction therapy 3.

POSTERIOR AL PROCEDIMIENTO DE ABLACIÓN POR ALCOHOL



FIG. 5 Echocardiographic image from the parasternal long axis view 3 months after nonsurgical septal reduction therapy, showing the infarcted and thinned area of the proximal septum. 3.

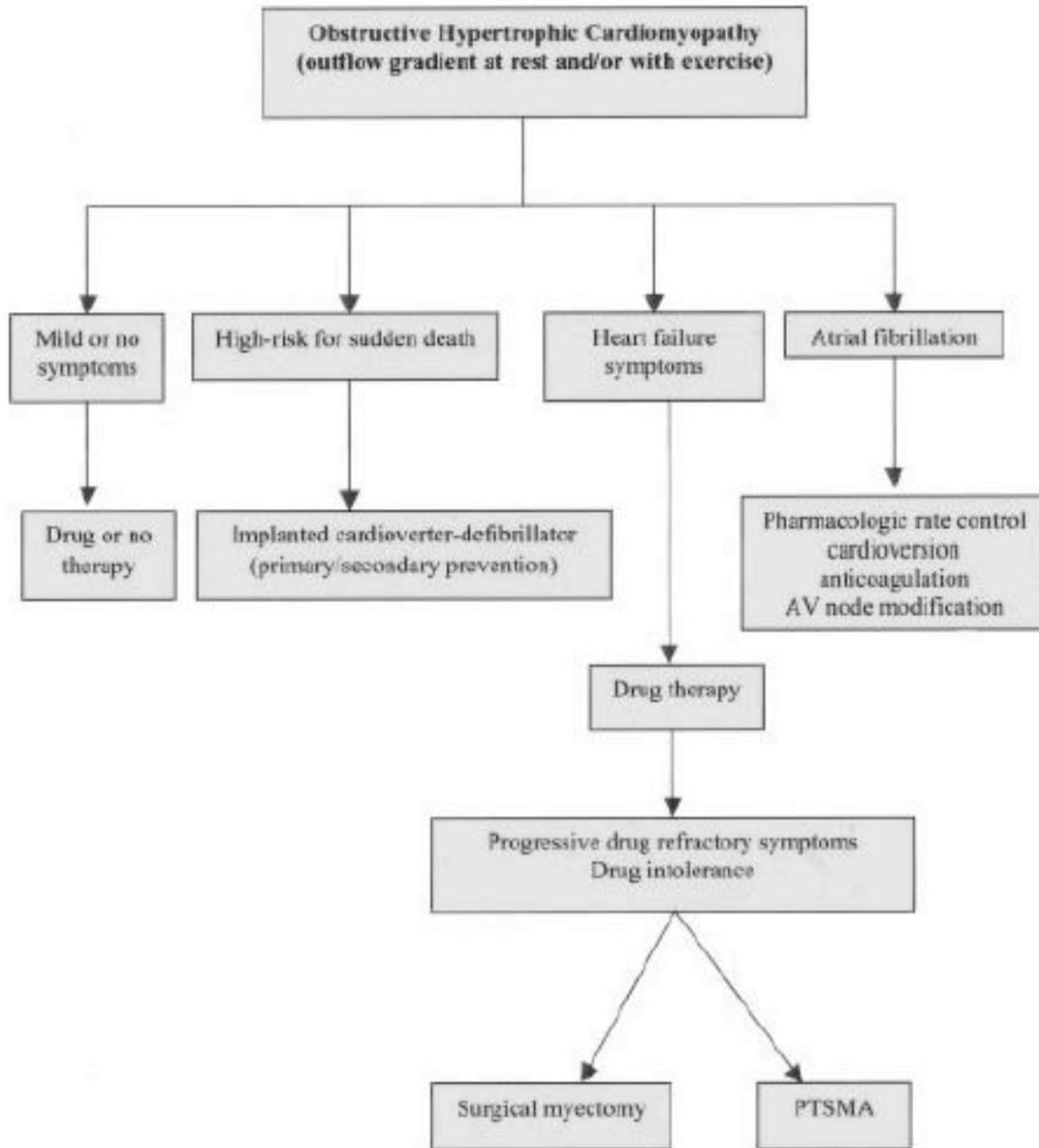


FIG 6. Proposed contemporary treatment algorithm for obstructive HCM. AV indicates atrioventricular.

BIBLIOGRAFIA

1. Burch M, Blair E. The inheritance of hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 1999;20:331–316.).
2. Sorajja, Valeti, Nishimura, Ommen, Rihal, Gersh, Hodge, et al "Outcome of Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy" (2008), 9 págs.
3. CHRISTOPHER D. NIELSEN, MD, WILLIAM H. SPENCER Role of Controlled Septal Infarct in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy (2009) 11 Págs
4. Eduard Ghersin, MD; Victor Soto, MD; Alan W. Heldman, MD.
Multidetector Computerized Tomography Can Guide and Document Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy