

Tratamiento integral en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva

Comprehensive Treatment of Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy

JESÚS HERREROS

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva es una afección cardíaca caracterizada por hipertrofia ventricular y un empeoramiento progresivo de los síntomas, relacionado con el incremento del gradiente subaórtico. El tratamiento farmacológico con inotrópicos negativos habitualmente alivia la sintomatología y la capacidad funcional. Cuando los síntomas no remiten, hecho que sucede en un 5% de los pacientes, se debe instaurar una conducta invasiva, sea con la miomectomía septal quirúrgica iniciada por Morrov (1968) (1) o la ablación septal con alcohol. Este último método fue introducido por Sigwart (1995) en tres pacientes con la finalidad de provocar una hipocinesia (infarto controlado) en la zona con la consiguiente disminución del gradiente. (2-3)

Es una enfermedad que presenta heterogeneidad morfológica, funcional y clínica y se presenta en una persona de cada 500. De todas las formas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo esta entidad implica un porcentaje del 10 al 20%. (4) En su génesis se han planteado diversas teorías: la **teoría genética** toma en cuenta una predisposición especial para la proliferación celular. Hay mutaciones en los genes (cadena pesada de la miosina, troponina T y la tropomiosina alfa) del aparato contráctil con daño consecuente en el sarcómero. Puede ser familiar pero generalmente se presenta en la pubertad. La **teoría mecánica** sugiere que se generan turbulencias (estrés mecánico), con daño del endotelio y desarrollo de la hipertrofia. Se basa en que la entidad puede aparecer en pacientes sin obstrucción previa, que su presencia no es habitual en los primeros años de vida y que es posible la recidiva luego de la cirugía de miomectomía septal. También se ha indicado como posibilidad del desarrollo de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva que pueda deberse a que exista un mal alineamiento del septo interventricular o un tracto de salida pequeño. En la **teoría geométrica** se esgrime que hay un aumento de la distancia mitro-aórtica sugiriendo cambios en la dinámica del flujo sanguíneo en la vida fetal y la aparición de la hipertrofia septal. (5) En conclusión sobre este tópico de la etiopatogenia evidentemente concurren factores de predisposición genética y turbulencia en el flujo con la consiguiente proliferación del tejido muscular cardíaco.

En general en la mayoría de los pacientes con sintomatología moderada suele ser lenta la evolución. Ésta es fruto de la hipertrofia asimétrica, de la disminución de la distancia entre la pared posterior del ventrículo izquierdo y el septo y del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, con producción de gradiente en el tracto de salida

La elección terapéutica debe incluir el análisis de otras anomalías estructurales que pueden acompañar a la entidad. Si bien, tanto la miomectomía septal como la infiltración con alcohol se considera en algunos trabajos de similares indicaciones (6), debemos analizar este punto más exhaustivamente. Justamente la principal ventaja de la miomectomía septal ampliada es tratar concomitantemente el componente mitral además del septal, lo cual representa una ventaja sobre el tratamiento percutáneo con alcoholización de la zona. Los pacientes jóvenes que generalmente cursan con una hipertrofia septal importante también suelen responder mejor al tratamiento quirúrgico. Además debemos considerar que los pacientes con progresión acelerada de la enfermedad se benefician con la miomectomía septal. Tanto en este grupo, como asimismo la aparición de la obstrucción en los jóvenes, el pronóstico se agrava con la evolución de la miocardiopatía.

Los pacientes con compromiso valvular por insuficiencia o movimiento anterior sistólico deben tener indicación quirúrgica, como aquellos que son jóvenes y que generalmente presentan mayor hipertrofia septal. Los resultados logrados en estos pacientes han sido óptimos.

La situación que compromete a la válvula se agrega a la entidad de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva a través de la presencia de insuficiencia mitral y el movimiento anterior sistólico. La situación estratégica de lograr la corrección de la válvula mitral cuenta con excelente resultados en las series analizadas. (7)

La cirugía para tratar esta entidad fue evolucionando en relación a la comprensión que se hacía de su fisiopatología y a los resultados logrados. De esta forma la simple miotomía ventricular subaórtica, cuyos resultados mostraron persistencia de gradientes elevados, tuvo que ser reemplazada. Hacia 1968 Morrow introduce la resección del septo (miomectomía) lo cual permitió obtener resultados adecuados disminuyendo el

gradiente subaórtico y la velocidad del flujo, eliminando la atracción de la valva anterior de la mitral debido al efecto Venturi, causa del movimiento anterior sistólico. Sin embargo este efecto Venturi hoy se considera superado en la etiopatogenia, considerándose que la hipertrofia septal es la causa no solo del gradiente sino también del movimiento anterior sistólico. Por lo tanto, la técnica actualmente sustentada, tal como lo propone el trabajo de Vrancic y cols (8) implica no solamente la miomectomía septal ampliada, sino su asociación con cirugía mitral concomitante. Esta posibilidad es una clara ventaja sobre la infiltración con alcohol en este tipo de pacientes con hipertrofia subaórtica que presentan patología complementarias y asociadas.

En relación a la técnica estricta quirúrgica se debe ser analítico en la resección septal efectuada. Si es escasa no tendremos éxito en bajar el gradiente. En caso de excederse en el tejido resecaado se corre riesgo de complicaciones (comunicación interventricular, bloqueos cardiacos). Algunos autores proponen realizar la miomectomía con ayuda de un cardioscopio (miomectomía video-asistida). Este gesto permite efectuar la resección en la base de implantación de los músculos papilares evitando el riesgo de dañar la zona subvalvular mitral. (7) Una sutileza técnica está representada en la Figura 1 en donde la utilización del porta-bisturí quebrado permite actuar sin obstruir la vista.

La patología mitral incluye un aumento del tamaño de las valvas con una posición anterior de los músculos papilares, por eso se vuelve importante la plicación de la valva para evitar que una miomectomía aislada deje una insuficiencia mitral. Esta técnica debe realizarse sobre todo en pacientes con movimiento anterior sistólico, insuficiencia mitral y aumento del tamaño de las valvas. La plicatura de la valva se puede realizar en forma longitudinal pero algunos la ejecutan también en forma transversal. (9)

Tanto en la elección terapéutica, miomectomía septal o infiltración con alcohol, como en la evaluación de los resultados alejados, se debe tener en cuenta el análisis del gradiente en el tracto de salida del ventrí-

culo izquierdo, la insuficiencia mitral y el movimiento sistólico anterior.

El trabajo presentado por Vrancic y cols (8) observa una muy buena experiencia tanto en las decisiones quirúrgicas como en sus resultados. Los gradientes conseguidos están dentro de las normas internacionales. La serie pequeña hace que el 14.2% de bloqueo aurículoventricular completo parezca relevante. En este aspecto se debe guardar cuidado en los 5 mm del septo ubicado debajo del anillo aórtico y de la comisura entre el velo no coronariano y el coronariano derecho. Por último coincidimos con el concepto que expresan los autores en relación a que en centros de experiencia se puede tratar íntegramente la enfermedad con una morbimortalidad baja.(10)

Declaración de conflicto de interés

El autor declara que no posee conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de la autora en la web/ Material suplementario).

BIBLIOGRAFIA

- Morrow AG, Fogarty TJ, Hannah H II, Braunwald E. Operative treatment in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Techniques and results of postoperative clinical and hemodynamic assessments. *Circulation* 1968;37:589-96. <http://doi.org/cpp7>
- Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995;346:211-4. <http://doi.org/cxns3p>
- Rivera S, Sitges M, Azqueta M, Marigliano M, Velamazán M, Miranda-Guardiola F et al. Remodelado ventricular izquierdo tras ablación septal percutánea con alcohol en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:1174-81. <http://doi.org/cpp8>
- Herreros J, Fulquet E, Flórez S, Echevarría JR. La Cirugía de resección en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva: ¿Recuperación de una herramienta infraestimada? *Rev Esp Cardiol* 1996;49: 372-80.
- Rosenquist G, Clark E, McAllister H, Bharati S, Edwards J. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1979;60:70-4. <http://doi.org/cpp9>
- Kimmelstiel CD, Maron BJ. Role of percutaneous septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 2004;109:452-6. <http://doi.org/d6mwjd>
- Castedo E, Cabo R, Núñez I, Monguí E, Montero C, Burgos R, Serrano-Fiz S, Téllez G, González M, Caverro M, Ugarte J. Tratamiento quirúrgico de la miocardiopatía obstructiva. *Rev Esp Cardiol* 2004;57:751-6. <http://doi.org/cpqb>
- Vrancic JM, Costabel JP, Espinoza JC, Piccinini F, Camporroto, Pedernera GO, Aveglano G, Diez M, Dorsa A, Navia D. Miocardiopatía hipertrófica obstructiva, resultados clínicos y evolución ecocardiográfica a mediano plazo. *Rev Argent Cardiol* 2018;86: 96-102.
- Sherrid MV, Chaudhry FA, Swistel DG. Obstructive hypertrophic cardiomyopathy: echocardiography, pathophysiology, and the continuing evolution of surgery for obstruction. *Ann Thorac Surg* 2003;75:620-32. <http://doi.org/dqh4cg>
- Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:191-200. <http://doi.org/d4h9qh>



Fig. 1. Bisturí quebrado. Gentileza del Dr Jorge Trainini (Buenos Aires, Argentina).