

Comunicación breve

Reparación de prolapso mitral y miocardiopatía hipertrófica obstructiva

Elena Sandoval^a, Cecilia Marcacci^a, Eduard Quintana^a, Carlos A. Mestres^a, Carmen Roux^b y Daniel Pereda^{a,*}^aServicio de Cirugía Cardiovascular, Institut Clínic del Tòrax, Hospital Clínic, Barcelona, España^bServicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor, Hospital Clínic, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de abril de 2011

Aceptado el 13 de enero 2013

Palabras clave:

Miocardiopatía hipertrófica

Insuficiencia mitral

Reparación mitral

Keywords:

Hypertrophic cardiomyopathy

Mitral regurgitation

Mitral valve repair

RESUMEN

La mayoría de pacientes con miocardiopatía hipertrófica presenta insuficiencia mitral por el desplazamiento sistólico anterior del velo mitral anterior. En la mayoría de casos, la miectomía septal aislada soluciona tanto la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, como la insuficiencia mitral por movimiento sistólico anterior. Sin embargo, algunos pacientes presentan lesiones intrínsecas de la válvula que requieren reparación concomitante. Presentamos el caso de un paciente joven con miocardiopatía hipertrófica obstructiva y prolapso del velo posterior mitral por rotura de cuerdas.

© 2011 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Mitral valve repair and obstructive hypertrophic myocardopathy

ABSTRACT

Most patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy present with mitral regurgitation due to systolic anterior movement of the anterior mitral leaflet. In most cases, isolated septal myectomy solves the left ventricle outflow tract obstruction and the mitral regurgitation. However, some of these patients have intrinsic lesions of the mitral valve requiring concomitant repair. We present the case of a young man with obstructive hypertrophic cardiomyopathy and posterior leaflet prolapse due to rupture of chordae tendineae.

© 2011 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO) es la cardiopatía hereditaria más frecuente, afectando a 1 de cada 500 personas¹. Se caracteriza por una hipertrofia septal, normalmente asimétrica y de predominio basal. La sintomatología es muy variable, desde pacientes asintomáticos hasta la presentación de síntomas muy limitantes en un 5-30% de los casos o, incluso, de muerte súbita². Los síntomas se deben a la obstrucción del tracto de salida por el movimiento sistólico del velo mitral anterior (SAM). En un 13% de casos, la MCHO va acompañada de localización anómala de los músculos papilares o una inserción atípica de los velos mitrales en ellos, que aumentan la obstrucción del tracto de salida^{3,4}.

La mayoría de pacientes presentan insuficiencia mitral (IM) secundaria a SAM; sin embargo, algunos de ellos presentan lesiones intrínsecas de la válvula mitral, generando una insuficiencia de doble origen⁵. Presentamos el caso de un varón joven con MCHO y rotura de cuerdas del velo posterior.

Caso clínico

Se trata de un varón de 48 años con antecedentes patológicos de síndrome antifosfolípido, embolia pulmonar bilateral, duodenitis erosiva con historia de hemorragia previa y epilepsia, que ingresa por disnea y angina de mínimos esfuerzos. El paciente presentaba insuficiencia cardíaca en clase funcional IV de la New York Heart Association, pese a tratamiento médico intensivo con propranolol (120 mg al día). La ecocardiografía preoperatoria mostraba una gran hipertrofia septal asimétrica con gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) en reposo de 50 mmHg, un septo interventricular de 20 mm e IM severa con doble flujo regurgitante; uno posterior secundario a movimiento sistólico anterior mitral y otro anterior producido por un amplio prolapso del velo posterior en su segmento P2 con una imagen sugestiva de varias cuerdas tendinosas rotas (fig. 1A, B).

Se realizó una resonancia magnética que confirmaba la presencia de hipertrofia septal de 20 mm, con colapso sistólico medioventricu-

*Autor para correspondencia. Servicio de Cirugía Cardiovascular, Institut Clínic del Tòrax, Hospital Clínic, C/Villarroel 170 Esc 1, 5.º piso, 08036 - Barcelona, Tel. 34-93227515/34-932275749
Correo electrónico: dpereda@clinic.ub.es (D. Pereda).

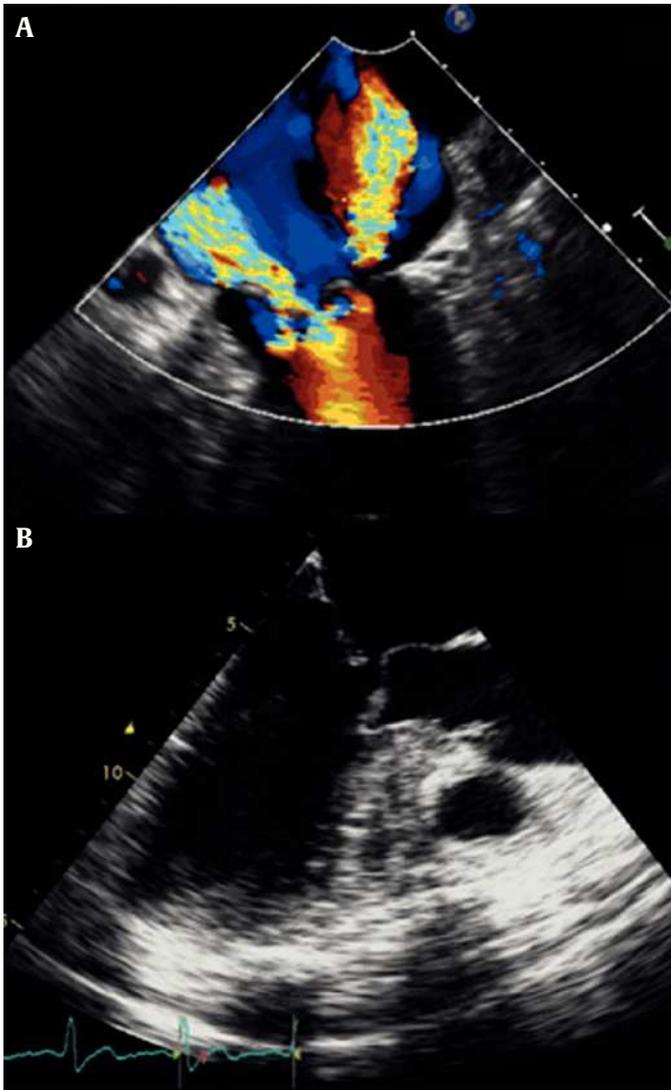


Figura 1. A. Las imágenes ecocardiográficas preoperatorias muestran la insuficiencia mitral grave por prolapso de cuerdas, así como el gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. B. Puede observarse también el contacto del velo mitral anterior contra el septo interventricular.

lar y la presencia de IM con 2 flujos de regurgitación. Tanto la ecocardiografía como la resonancia magnética descartaron la inserción anómala de los músculos papilares o la presencia de cuerdas tendinosas con inserción en la pared libre del VI.

Una vez completado el estudio preoperatorio, y dada la refractariedad de la sintomatología del paciente se decidió cirugía preferente. Bajo anestesia general, se comprobó la presencia del gradiente de presión entre el VI y la aorta ascendente mediante punción directa y registro continuo simultáneo de las presiones (fig. 2A); el gradiente en reposo era de 60 mmHg y alcanzaba los 100 mmHg tras la provocación de extrasístoles ventriculares (fig. 2B).

Bajo circulación extracorpórea con canulación aorto-atrial, se realizó una aortotomía oblicua. Tras verificar la correcta inserción de los músculos papilares por inspección directa, se realizó una miectomía septal extendida hacia el ápex ventricular⁵. Al realizar la miectomía, también se resecó una cicatriz fibrótica en el septo interventricular causada por el traumatismo repetido del velo mitral anterior. Mediante una atriotomía izquierda a nivel del surco de Sondergaard se llevó a cabo la reparación mitral, que consistió en la resección triangular amplia del segmento P2 y anuloplastia posterior

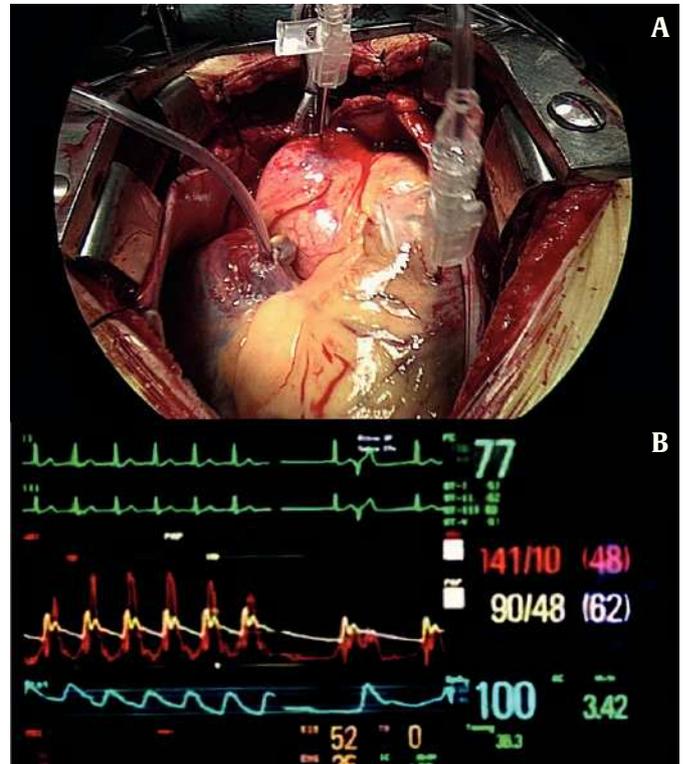


Figura 2. La punción directa de la aorta y del ventrículo izquierdo a través del ventrículo derecho (A) permiten obtener el gradiente de presiones entre ambas cámaras, en reposo y tras provocación de extrasístoles (B).

con una banda flexible Sovering band (Sorin, Saluggia, IT) de 36 mm (fig. 3). La inspección directa de la válvula mitral confirmó la rotura de las cuerdas tendinosas de P2 y la presencia de una zona fibrótica en el velo anterior, debido al traumatismo del mismo contra el septo interventricular por el SAM.

Una vez finalizada la cirugía se comprobó, en reposo y tras generación de extrasístolia ventricular, la ausencia de gradiente de presión entre el VI y la aorta ascendente tanto por ecocardiografía transesofágica como por punción directa, así como la corrección de

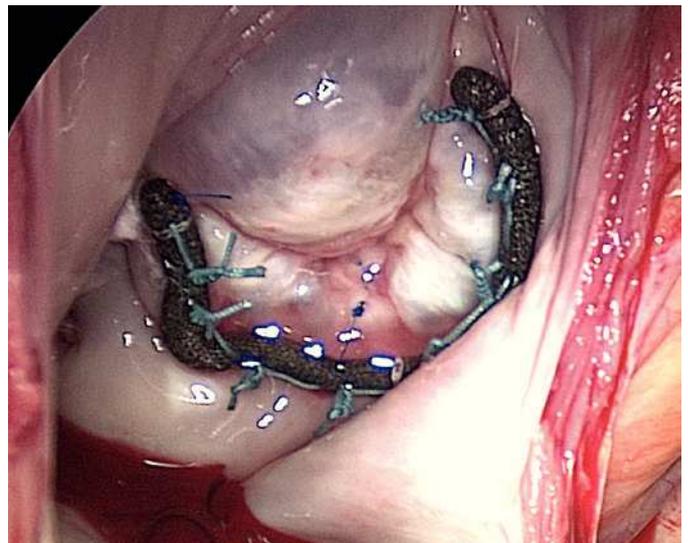


Figura 3. La inspección directa de la válvula mitral muestra correcta coaptación de ambos velos.

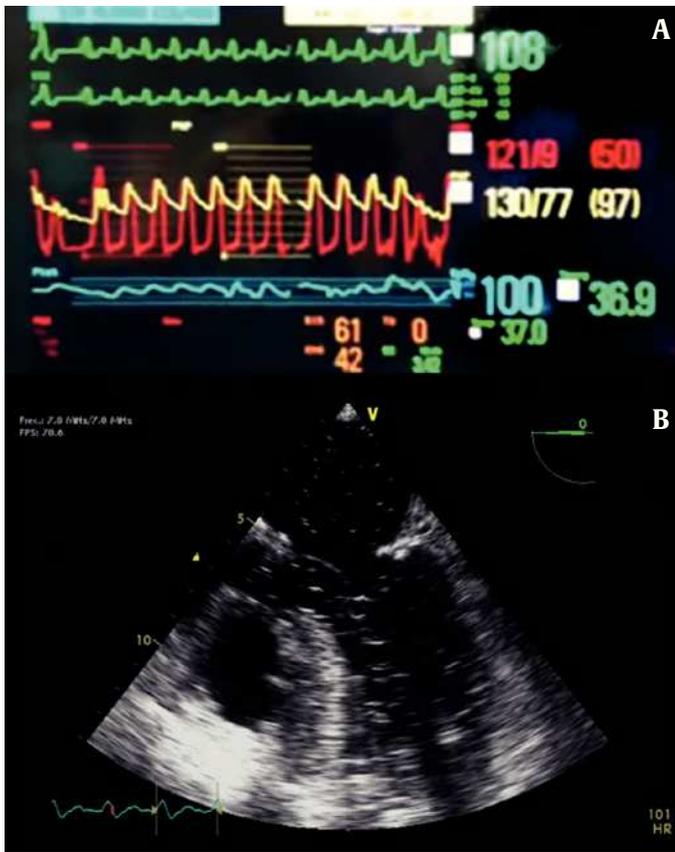


Figura 4. A. Una vez finalizada la intervención se comprobó la corrección del gradiente de presiones mediante registro continuo invasivo de las mismas. B. Mediante ecocardiografía transesofágica se comprobó la resolución de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y el correcto funcionamiento de la válvula mitral.

la IM (fig. 4). Los tiempos de la cirugía fueron 116 minutos de circulación extracorpórea y 98 minutos de isquemia miocárdica. El postoperatorio cursó sin incidencias estando el paciente asintomático a los 6 meses de la intervención.

Discusión

La MCHO es una entidad clínica frecuente, que se caracteriza por su gran variabilidad clínica. En la mayor parte de los casos, los síntomas son debidos a la obstrucción dinámica del tracto de salida del TSVI por el velo mitral anterior. La mayoría de los pacientes pueden controlarse con tratamiento médico (betabloqueantes, calcio-antagonistas, etc.); sin embargo, un 5-30% de los pacientes presentan síntomas limitantes². En estos pacientes, con síntomas refractarios y gradiente superior a 50 mmHg, está indicado el tratamiento quirúrgico si la anatomía es favorable^{6,7}.

Para conseguir un buen resultado con la miectomía, hay que descartar la presencia de inserciones anómalas de los músculos papilares, la presencia de músculos papilares o cuerdas tendinosas suplementarias, presentes en el 10% de los pacientes con MCHO. En la mayoría de pacientes, la IM y el SAM quedan resueltos tras la miectomía septal, por lo que no es necesaria ninguna actuación sobre la válvula. Sin embargo, algunos pacientes presentan lesiones intrínsecas de la válvula mitral como rotura y/o elongación de cuerdas que requieren reparación adicional. La combinación de MCHO y valvulopatía mitral concomitante supone un reto ya que la corrección del prolapso aumenta el riesgo de SAM, ya aumentado en estos pacientes, especialmente en los casos en que se realiza anuloplastia

mitral como parte de la reparación, tal y como describe Wan⁸. Algunos autores abogan por la sustitución valvular mitral para solucionar la obstrucción del TSVI en estos pacientes; sin embargo, trabajos más recientes, como los publicados por Wan⁸ o Zhu⁹ demuestran que la reparación valvular mitral en esta patología es factible y con buenos resultados, ya sea con la extensión de la miectomía a nivel apical, la recolocación de los músculos papilares, la plicatura de los velos o la realización de una anuloplastia añadida a la resección de parte de los velos mitrales. Para evitar cualquier grado de IM residual por SAM tras la reparación valvular, es crucial garantizar la ausencia total de obstrucción del tracto de salida izquierdo, de ahí la importancia de realizar una miectomía septal extendida en lugar de limitarse a realizar una miectomía tipo Morrow, que muchas veces solo consigue desplazar el punto de obstrucción desde los segmentos basales, justo por debajo de la válvula aórtica, a los segmentos medioventriculares y al aparato subvalvular pero no la elimina completamente. Para conseguir esto, es también frecuente la necesidad de realizar una miectomía de los propios músculos papilares o incluso su reposicionamiento. Otra técnica para evitar el SAM fue descrita por Carpentier; esta consiste en el uso de un anillo rígido tras la ampliación del velo anterior en los pacientes con anillos mitrales pequeños y ventrículos hiperdinámicos¹⁰. La sustitución mitral solo debería realizarse en caso de válvulas no reparables en las que no se corrija la IM tras la resolución completa de la obstrucción y del SAM, ya que añade todos los problemas derivados de una prótesis valvular mitral². En nuestro caso y dados la edad, los antecedentes protrombóticos y la gastropatía hemorrágica del paciente, consideramos prioritario conseguir la reparación valvular, evitando los potenciales problemas derivados de cualquier sustituto protésico.

Para asegurar el éxito de la intervención, una vez realizada la miectomía y tras abandonar la circulación extracorpórea, debe verificarse la corrección del gradiente de presión entre VI y aorta ascendente. Tal y como ha publicado Ashikhmina¹¹, la ecocardiografía transesofágica permite comprobar la corrección del SAM y el correcto funcionamiento de la válvula mitral; sin embargo, en un 39% de los casos no es posible conseguir el plano ecocardiográfico adecuado para la correcta medición del gradiente en el TSVI. Para descartar la presencia de este, deben registrarse simultáneamente de forma invasiva las presiones en ambas cavidades, en reposo y tras maniobras de provocación (creación de extrasístoles, administración de isoproterenol, etc.). Esta medición permite conocer con exactitud el gradiente residual e indica la necesidad de extender la miectomía para conseguir la resolución completa de la obstrucción.

Conclusiones

La miectomía septal es el tratamiento de elección en los pacientes con MCHO y síntomas refractarios al tratamiento médico intensivo. Los resultados en centros de elevada experiencia son excelentes con cifras de mortalidad inferiores al 1%¹². Algunos de los pacientes con MCHO presentan además IM no debida al movimiento sistólico anterior del velo mitral. En estos pacientes, la miectomía septal no corregirá totalmente la IM, siendo necesaria la reparación valvular, adaptada al mecanismo causante de la regurgitación. La reparación valvular en estos pacientes es factible y con buenos resultados; consideramos que debería intentarse en todos los pacientes, especialmente en aquellos que el recambio valvular pueda suponer un riesgo elevado de complicaciones a largo plazo.

Bibliografía

1. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart

- Association Task Force on Practice Guidelines. In collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and Society of Thoracic Surgeons. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:e153-203.
2. Minakata K, Dearani JA, Nishimura RA, Maron BJ, Danielson GK. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:481-9.
 3. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. Significance in producing left ventricular outflow obstruction. *Circulation*. 1991;84:1188-97.
 4. Klues HG, Maron BJ, Dollar AL, Roberts WC. Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1992;85:1651-60.
 5. Kaple RK, Murphy RT, DiPaola LM, Houghtaling PL, Lever HM, Lytle BW, et al. Mitral valve abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy: Echocardiographic features and surgical outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:1527-36.
 6. Dearani JA, Danielson GK. Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;9:278-92.
 7. Schaff HV, Dearani JA, Ommen SR, Sorajja P, Nishimura RA. Expanding the indications for septal myectomy in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: Results of operation in patients with latent obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;143:303-9.
 8. Wan CKN, Dearani JA, Sundt III TM, Ommen SR, Schaff HV. What is the best surgical treatment for obstructive hypertrophic cardiomyopathy and degenerative mitral regurgitation? *Ann Thorac Surg*. 2009;88:727-32.
 9. Zhu WX, Oh JK, Kopecky SL, Schaff HV, Tajik AJ. Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendineae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20:242-7.
 10. Carpentier A, Adams DH, Filsoufi F. *Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Carpentier's Reconstructive Valve Surgery*. Maryland Heights: Saunders Elsevier; 2010, p. 303-5.
 11. Ashikhmina EA, Schaff HV, Ommen SR, Dearani JA, Nishimura RA, Abel MD. Intraoperative direct measurement of left ventricular outflow tract gradients to guide surgical myectomy for hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:53-9.
 12. Maron BJ, Yacoub M, Dearani JA. Benefits of surgery in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: bring septal myectomy back for European patients. *Eur Heart J*. 2011;32:1055-8.