



Preguntas y respuestas

Miocardopatía hipertrófica en 2018: ¿en qué punto estamos?

Hypertrophic cardiomyopathy in 2018. Where are we at?

María Asunción Esteve^a, Sergio J. Cánovas^{b,*} y Juan Ramón Gimeno^c

^a Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Instituto Murciano de Investigación Biosanitario (IMIB), El Palmar, Murcia, España

^b Unidad de Cardiopatías Familiares, CSUR-ERN, Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Instituto Murciano de Investigación Biosanitario (IMIB), El Palmar, Murcia, España

^c Unidad de Cardiopatías Familiares, CSUR-ERN, Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Instituto Murciano de Investigación Biosanitario (IMIB), El Palmar, Murcia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de septiembre de 2018

Aceptado el 13 de septiembre de 2018

On-line el 5 de octubre de 2018

¿Qué es la miocardopatía hipertrófica y cuál es su epidemiología?

La presencia de miocardopatía hipertrófica (MCH) es el trastorno genético cardiovascular más frecuente que afecta a una de cada 500 personas en la población general. Se caracteriza por una marcada hipertrofia miocárdica (> 15 mm medida por cualquier técnica de imagen) asimétrica o desproporcionada en ausencia de otra enfermedad cardíaca o sistémica que lo pueda justificar¹. La presencia de MCH puede producir una disfunción diastólica que predispone al desarrollo de insuficiencia cardíaca, una obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo y predispone al desarrollo de arritmias.

Se ha estimado que la presencia de MCH afecta a 20 millones de personas en el mundo y se ha identificado su presencia en 122 países. Presenta un patrón monogénico autosómico dominante con penetrancia variable. Se han identificado más de 1.500 mutaciones genéticas relacionadas con la expresión clínica de la MCH².

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas más frecuentes?

El curso clínico de la MCH puede ser muy variado. Muchos pacientes permanecen muchos años libres de enfermedad sin tener ninguna manifestación clínica y con gran longevidad. En

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sjcanovas@gmail.com (S.J. Cánovas).

<https://doi.org/10.1016/j.carcor.2018.09.005>

1889-898X/© 2018 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

otros casos, la enfermedad se diagnostica de forma fortuita tras la realización de un electrocardiograma o una ecocardiografía rutinaria o bien se detecta en el *screening* genético familiar. Una vez da síntomas, esta miocardiopatía se puede manifestar con clínica de insuficiencia cardiaca, angina, síncope, arritmias cardíacas o muerte súbita³.

La forma de presentación está relacionada con la condición fisiopatológica de la MCH obstructiva o no obstructiva. La obstructiva se define como un gradiente de obstrucción ventricular ≥ 30 mmHg. Aproximadamente dos tercios de los pacientes con MCH presentan obstrucción en reposo o inducida por el ejercicio o con maniobras de Valsalva. La obstrucción se puede presentar a diversos niveles. La más frecuente se sitúa a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo (50-70%) seguida de la obstrucción medioventricular. El mecanismo fisiopatológico de la obstrucción del tracto de salida depende del grado de hipertrofia a nivel de septo basal fundamentalmente y de las alteraciones del aparato subvalvular mitral. La fuerza de la eyección ventricular junto con un aparato subvalvular elongado y con anomalías de su implante desplaza el velo anterior mitral hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Esta situación genera un estrechamiento del tracto de salida y obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. Este desplazamiento del velo anterior, así mismo genera una insuficiencia mitral dinámica, que es el denominado movimiento sistólico anterior (*systolic anterior motion* [SAM]), que influye en los síntomas de los pacientes con MCH^{1,4}.

Además, la presencia de obstrucción en el tracto de salida es un predictor de riesgo independiente de la progresión de los síntomas de insuficiencia cardiaca hasta NYHA III-IV y de muerte⁵.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva?

La primera línea de tratamiento de los pacientes con MCH obstructiva sintomática es el uso de fármacos cronotropos negativos con betabloqueantes, verapamilo y disopiramida. En aquellos pacientes que a pesar del tratamiento óptimo persisten con síntomas (alrededor del 5-10% de los casos) está indicado la terapia de reducción invasiva, ablación septal alcohólica miectomía, o el implante de marcapasos para reducir los síntomas^{1,6}.

¿Cuándo se debe indicar un procedimiento invasivo en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica?

Según las últimas guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología, el tratamiento invasivo para reducir la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se debe considerar en aquellos pacientes con un gradiente obstructivo pico ≥ 50 mmHg, con síntomas moderado-severos (clase funcional NYHA III-IV) y/o con síncope recurrentes a pesar de la terapia médica óptima (grado de recomendación IB). En centros experimentados, la terapia invasiva también se

puede considerar en aquellos pacientes con síntomas moderados (NYHA II), que tengan en reposo o inducido por el ejercicio/Valsalva gradiente ≥ 50 mmHg y que asocien SAM mitral e insuficiencia mitral moderada, fibrilación auricular o dilatación severa de la aurícula izquierda^{1,7}.

¿En qué consiste la ablación septal percutánea?

La ablación septal percutánea (ASP) con alcohol ha surgido en los últimos años como alternativa a la cirugía en los pacientes con MCH obstructiva en los que persisten los síntomas a pesar de un tratamiento farmacológico óptimo. En 1980, Brugada et al.⁸ propusieron por primera vez la utilización de alcohol a través de una rama septal de la arteria descendente anterior. El objetivo no fue mejorar la obstrucción del tracto de salida sino la ablación de una taquicardia ventricular. Años después, Sigwart⁹ realizó la primera obstrucción inducida por catéter de una rama septal con la utilización de alcohol para generar un pequeño infarto.

Generalmente se realiza el procedimiento en la sala de hemodinámica y se realiza inicialmente una coronariografía diagnóstica, así como la medición del gradiente ventricular. Posteriormente se introduce un catéter balón de 2-2,5 mm de diámetro con contraste en una arteria perforante septal basal, que generalmente es rama de la arteria coronaria descendente anterior. Debido a la variabilidad del flujo a nivel septal, es necesario la utilización de ecocardiografía bidimensional, con la inyección de contraste con el balón se confirma cuál es el territorio irrigado por la rama septal en la que está insertado el balón para localizar así el segmento basal que genera mayor obstrucción. Posteriormente se inyecta una pequeña cantidad de alcohol (1-3 ml) en dicha localización y se comprueba por medio de control angiográfico y doppler la magnitud de la reducción de la obstrucción y se repite el procedimiento, si es necesario, hasta comprobar una reducción sostenida del gradiente obstructivo. En el procedimiento se produce una reducción del gradiente obstructivo, aunque el mayor efecto beneficioso no se obtiene hasta semanas o meses después una vez concluye el proceso de fibrosis y remodelado ventricular^{7,10,11}.

¿Cuáles son las principales complicaciones de la ablación septal percutánea?

Tras la realización de la ablación alcohólica pueden aparecer trastornos de la conducción intraventricular debido a la afectación del sistema de conducción. Uno de los más frecuentes es la aparición de bloque completo de rama derecha, que puede alcanzar incluso hasta el 80% de los casos durante el procedimiento, y bloqueo completo transitorio hasta el 50%, por lo que se recomienda mantener durante 48-72 h el implante de marcapasos transitorio por vía femoral. Solamente alrededor del 7-20% de los casos precisan implante de marcapasos permanente. Otras complicaciones pueden ser la disección coronaria, taponamiento, *shock* cardiogénico e inducción de arritmias ventriculares debido a que con la ablación alcohólica se crea un infarto. La presencia de muerte súbita tras el procedimiento es similar a la obtenida

posmiectomía y se sitúa entre el 0,4-1,3%. En definitiva, el proceso de ablación septal es un procedimiento seguro con una mortalidad global alrededor del 1%⁴.

¿En qué consiste la miectomía septal quirúrgica?

Es una intervención quirúrgica en la que el cirujano cardiaco reseca entre 8-10 g de tejido miocárdico situado a nivel del septo anterior basal siguiendo el procedimiento de Morrow de 1961. En este procedimiento, se reseca una porción rectangular de músculo justo debajo de la válvula aórtica en la zona de contacto del septo con el velo mitral anterior. Así se consigue la abolición o reducción del gradiente en el 90% de los casos, así como la reducción del SAM mitral, mejorando los síntomas y la capacidad de ejercicio. Hoy en día existen modificaciones de la técnica clásica utilizando videoasistencia para la resección y resectores con asa de diatermia que facilitan realizar una miectomía amplia en aquellos pacientes que la necesitan. Tras su realización, se suele observar una reducción más significativa del gradiente que la que se obtiene en el caso de la ablación alcohólica, que puede demorarse incluso hasta 6 meses después. Entre el 15-20% de los casos, es necesario actuar sobre la válvula mitral en forma de resección de las cuerdas anómalas, liberación de los músculos papilares, etc. ... asociado a la miectomía^{11,12}.

¿Cuáles son las principales complicaciones de la miectomía septal quirúrgica?

Una de las principales complicaciones son los trastornos de la conducción, tanto la presencia tras la cirugía de bloqueo completo de rama izquierda o bloqueo auriculoventricular completo. En otras ocasiones se pueden observar defectos a nivel septal (comunicación interventricular) o insuficiencia aórtica, generalmente en centros de menor experiencia y que no utilizan ecocardiografía transesofágica intraoperatoria^{1,3}.

En principio, ¿cuándo orientaríamos a un paciente hacia ablación septal y cuándo hacia miectomía?

La elección de la terapia invasiva se debe realizar por un comité de expertos (Heart Team) que incluya un análisis pormenorizado de aspectos clínicos, anatómicos y funcionales de los pacientes con MCH, con un análisis detallado de la válvula mitral y la anatomía septal (grado de recomendación IC). En nuestro caso dicho equipo del corazón está compuesto por un cardiólogo clínico, un ecocardiografista, un hemodinamista experto en ablación septal y un cirujano experto en miectomía. En ocasiones, en nuestro propio hospital, el propio ecocardiografista y hemodinamista hacen las funciones de clínico, ya que ellos mismos pasan una consulta específica de miocardiopatías.

Cuando tenemos un paciente relativamente joven con pocas comorbilidades y con una gran hipertrofia septal (>20-25 mm de grosor), posiblemente conseguiremos unos mejores resultados con la cirugía de miectomía que con la ablación

septal, además con un bajo riesgo quirúrgico. En los septos con una hipertrofia muy severa >30 mm y con datos de necrosis a nivel septal medidos por RMN, la ablación septal tiene poca efectividad. Además, en el caso que sea necesario otro procedimiento quirúrgico concomitante como la reparación/sustitución mitral o intervención del músculo papilar, se recomienda miectomía (recomendación IC)¹.

Por otra parte, cuando nuestro paciente es una mujer mayor, frágil, con comorbilidades, y además a pesar de tener un gradiente subaórtico pico muy elevado, el septo no es excesivamente grueso (por debajo de 20 mm), la ablación septal es un procedimiento que puede tener excelentes resultados y, por tanto, debe considerarse como primera elección en este tipo de pacientes.

No existen en la literatura ensayos clínicos que comparen ambas técnicas, pero varios metaanálisis han mostrado que los 2 procedimientos mejoran el estado funcional de los pacientes con similar mortalidad periprocedimiento.

El primero de ellos fue el realizado por Agarwal et al.¹³ en 2010 donde se compararon 12 estudios con ambas técnicas y cuya principal limitación fue la duración media de seguimiento de solamente 2,2 años. Ten Cate et al.¹⁴ demostraron que, a pesar de la mayor edad en las cohortes de ablación septal, la tasa de eventos a largo plazo (mortalidad total, mortalidad cardiovascular y muerte súbita) era similar en ambos grupos, alrededor del 0,4 al 1,3%, sin diferencia en mortalidad a 30 días entre los 2 procedimientos. En cuanto a la tasa de implante de marcapasos, se observó que un 10% de pacientes necesitaron implante de marcapasos en comparación con la tasa del 4% en el caso de la miectomía.

La cirugía mínimamente invasiva está poco a poco extendiéndose a distintos procedimientos quirúrgicos. ¿Puede hacerse la miectomía con cirugía mínimamente invasiva?

Efectivamente, el descenso de la invasividad en la cirugía es un fenómeno que se está extendiendo en todos los ámbitos de la cirugía desde los años 90. A la cirugía cardiaca ha llegado un poco más tarde que al resto de cirugías por diversos motivos. Quizás la complejidad técnica y el hecho de «trabajar contrarreloj», ya que los tiempos de extracorpórea y pinzamiento aórtico deben ser lo más cortos posibles, han influido en que los cirujanos cardiacos hayan sido más conservadores que otro tipo de cirujanos.

A este hecho se le añade que la miectomía no es un procedimiento extremadamente común, y además cuando se realiza, el enfermo tiene lógicamente una gran hipertrofia ventricular lo que obliga al cirujano a ser tremendamente exquisito con la protección miocárdica y, por tanto, ser si cabe aún más conservador.

A pesar de ello diversas técnicas mínimamente invasivas han sido descritas. El grupo de Vanermen en Bélgica (Casselmann y Vanermen¹⁵) describieron la miectomía vía endoscópica mediante abordaje por minitoracotomía a través de la aurícula izquierda. Este grupo desinsertaba el velo anterior mitral para exponer el septo y proceder a la resección septal a continuación. Posteriormente el velo mitral se reconstruía con un parche de pericardio.

Otros autores como Musharbash et al.¹⁶ han descrito técnicas miniinvasivas más convencionales como la miniesternotomía. Con este abordaje ampliamente utilizado para el recambio valvular aórtico y con el que existe muchísima experiencia, estos autores realizan la miectomía setal a través de la válvula aórtica.

Precisamente es este abordaje el que utilizamos en nuestro centro desde hace poco más de 5 años. Nuestro centro mucha experiencia en abordaje de la válvula aórtica por miniesternotomía y, por tanto, no resultó muy difícil comenzar a realizar la miectomía mediante este abordaje. Pequeños detalles cambian con respecto al recambio valvular aórtico como el tipo de miniesternotomía, que para la miectomía es una «J» invertida, en lugar de una «J» convencional como hacemos para el recambio valvular aórtico.

Nuestro centro a pesar de tener experiencia en minitoracotomía para el abordaje de la válvula mitral, prefiere no acceder al septo a través de este abordaje para evitar manipular la válvula mitral.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35:2733-79.
2. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS, et al. Global Burden of Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC Heart Fail*. 2018;6:376-8.
3. Maron BJ. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2018;379:655-68.
4. Mestres CA, Bartel T, Sorgente A, et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: What, when, why, for whom? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2018;53:700-7.
5. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, et al. New Perspectives on the Prevalence of Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65:1249-54.
6. De la Torre Hernandez JM, Masotti Centol M, Lerena Saenz P, et al. Effectiveness and safety beyond 10 years of percutaneous transluminal septal ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2014;67:353-8.
7. Gersh BJ, Nishimura RA. Management of symptomatic hypertrophic cardiomyopathy: Pills, alcohol, or the scalpel? *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2014;67:341-4.
8. Brugada P, de Swart H, Smeets JL, et al. Transcoronary chemical ablation of ventricular tachycardia. *Circulation*. 1989;79:475-82.
9. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet*. 1995;346:4-211.
10. Liebrechts M, Vriesendorp PA, Ten Berg JM, et al. Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Word of Endorsement. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70:481-8.
11. Poon SS, Field M, Gupta D, et al. Surgical septal myectomy or alcohol septal ablation: Which approach offers better outcomes for patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2017;24:951-61.
12. Ten Berg JM, Suttorp MJ, Knaepen PJ, et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy Initial results and long-term follow-up after. Morrow septal myectomy. *Circulation*. 1994;90:1781-5.
13. Agarwal S, Tuzcu EM, Desai MY, et al. Updated meta-analysis of septal alcohol ablation versus myectomy for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:823-34.
14. Ten Cate FJ, Soliman OII, Michels M, et al. Long-term outcome of alcohol septal ablation in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: A word of caution. *Circ Heart Fail*. 2010;3:362-9.
15. Casselman F, Vanermen H. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis can be treated endoscopically. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;124:1248-9.
16. Musharbash FN, Schill MR, Henn MC, et al. Minimally Invasive Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Innovations (Phila)*. 2017;12:489-92.